FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1912 — N° —

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Par **Edmond BRANCHARD**

Né à Bellou-sur-Huisne (Orne), le 17 septembre 1882

LES

REINS POLYKYSTIQUES

CHEZ L'ADULTE

Président : M. POZZI, *professeur.*

PARIS

VIGOT FRÈRES, ÉDITEURS

23, PLACE DE L'ÉCOLE-DE-MÉDECINE, 23

1912

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen	M. LANDOUZY.
Professeurs	MM.
Anatomie	NICOLAS.
Physiologie	Ch. RICHET.
Physique médicale	WEISS.
Chimie organique et chimie générale	GAUTIER.
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	BLANCHARD.
Pathologie et thérapeutique générales	ACHARD.
Pathologie médicale	WIDAL. TEISSIER.
Pathologie chirurgicale	N...
Anatomie pathologique	Pierre MARIE.
Histologie	PRENANT.
Opérations et appareils	HARTMANN.
Pharmacologie et matière médicale	POUCHET.
Thérapeutique	MARFAN.
Hygiène	CHANTEMESSE.
Médecine légale	THOINOT.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LETULLE.
Pathologie expérimentale et comparée	ROGER.
Clinique médicale	DEBOVE. LANDOUZY. GILBERT. CHAUFFARD.
Maladies des enfants	HUTINEL.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale	Gilbert BALLET
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GAUCHER.
Clinique des maladies du système nerveux	DEJERINE.
Clinique chirurgicale	Pierre DELBET. QUENU. RECLUS. SEGOND.
Clinique opthalmologique	De LAPERSONNE.
Clinique des maladies des voies urinaires	N...
Clinique d'accouchements	BAR. PINARD. RIBEMONT DES SAIGNES.
Clinique gynécologique	POZZI.
Clinique chirurgicale infantile	KIRMISSON.
Clinique thérapeutique	A. ROBIN.

Agrégés en exercice.

MM.			
BALTHAZARD	DESGREZ	LECÈNE	OMBREDANNE
BERNARD	DUVAL (Pierre)	LENORMANT	PROUST
BRANCA	GOUGEROT	LEQUEUX	RATHERY
BRINDEAU	GREGOIRE	LERI	RETTERER
BROCA (André)	GUENIOT	LŒPER	RICHAUD
BRUMPT	GUILLAIN	MACAIGNE	ROUSSY
CAMUS	JEANNIN	MAILLARD	ROUVIERE
CARNOT	JOUSSET (André)	MORESTIN	SCHWARTZ
CASTAIGNE	LABBÉ (Marcel)	MULON	SICARD
CHEVASSU	LANGLOIS	NICLOUX	TERRIEN
CLAUDE	LAIGNEL-LAVASTINE	NOBÉCOURT	TIFFENEAU
COUVELAIRE		OKINCZYC	ZIMMERN

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS

A MON FRÈRE

A MES AMIS

A M. le Professeur POZZI

Chirurgien de l'hôpital Broca
Membre de l'Académie de médecine
Commandeur de la Légion d'honneur

Pour l'honneur qu'il nous fait en acceptant la présidence de cette thèse et en nous autorisant à publier un cas personnel, nous le prions d'agréer nos plus vifs remerciements.

A TOUS MES MAITRES DE LA FACULTÉ ET DES HÔPITAUX

A M. le Dr E. PAPIN

Ex-chef de clinique adjoint à l'hôpital Necker

Clinique des voies urinaires

Près de lui nous avons toujours trouvé le plus bienveillant accueil et les conseils les plus éclairés.

Avec le sujet de notre thèse nous lui devons les deux belles planches qui illustrent ce travail.

Qu'il reçoive ici l'expression de notre profonde reconnaissance.

LES REINS POLYKYSTIQUES

CHEZ L'ADULTE

INTRODUCTION

Basée sur 411 observations dont 3 inédites l'étude que nous nous proposons de faire ici sur les reins polykystiques de l'adulte, sera avant tout une étude d'ensemble permettant de juger de l'état actuel de la question.

Nous insisterons cependant davantage sur la symptomatologie de cette affection encore fort mal connue, et tout particulièrement sur les grands services que peut rendre pour le diagnostic clinique et opératoire l'examen fonctionnel des deux reins, après séparation des urines par le cathétérisme urétéral.

La conduite à tenir en présence de cette lésion qui, selon l'expression de Lejars, « peut prêter à une intervention funeste », fera l'objet d'un dernier chapitre.

Mais avant de commencer ce travail qu'il nous soit permis d'adresser à MM. les Drs Pasteau et Papin l'expression de notre sincère gratitude pour les deux belles observations qu'ils ont eu l'obligeance de mettre à notre disposition.

HISTORIQUE

On peut, avec Lejars, distinguer trois périodes dans l'histoire du rein polykystique :

1° Le rein polykystique reste confondu avec les autres kystes du rein ;

2° On établit un type anatomo-pathologique spécial dénommé : rein polykystique ou maladie kystique du rein ; mais sans pouvoir donner une description clinique, répondant à ces lésions, qui restent encore des trouvailles d'autopsies ;

3° Dans une dernière période relativement récente on établit, peu à peu, le tableau clinique du rein polykystique et le moyen d'en faire le diagnostic.

Dans la *première période*, on trouve chez les auteurs anciens un grand nombre de descriptions de reins kystiques, les plus vieilles observations sont données, d'après Lejars, par Willis, Bonnet, Léger, Bose et Van Dœveren.

On trouve encore des observations intéressantes dans Morgagni, Bœmer, Sandifort, Conradi. Hufeland a le premier décrit des kystes multiples sous le nom de dégénérescence kystique du rein. Des cas analogues ont été signalés par Rollet, Darle, Littre, Fabrice (de Hilden)

Howship, Bouillaud (Lejars) ; mais aucun de ces auteurs n'a établi de distinction nette entre le rein polykystique et les autres kystes des reins.

On peut dire que c'est Rayer, qui ouvre la *seconde période* ou période anatomo-pathologique en faisant une classification des kystes rénaux, qu'il divise en trois variétés : les kystes simples ; les kystes encéphalocytes ; les kystes urinaires. Il rapporte des cas où les deux reins sont atteints d'une véritable dégénérescence enkystée générale de la substance corticale, qui finit par supprimer le parenchyme rénal et déterminer la mort par lésion grave des fonctions urinaires, ou des autres appareils, surtout du système nerveux.

Cruveilhier a décrit et figuré cette lésion dans son atlas d'anatomie pathologique sous le nom de « transformation kysteuse du rein ».

On voit alors surgir en Allemagne toute une série de travaux sur l'anatomie pathologique du rein polykystique. Le premier en date est le travail de Virchow, auquel succèdent dans les archives de Virchow même les publications de Bechmann, Erichsen, Hertz, Klein, qui soutiennent la théorie de la néphrite interstitielle, tandis que Küpper, Brückner, Koster, Heusinger, défendent l'hypothèse du vice de développement.

Signalons encore en Allemagne les études de Rinfleisch, Birch-Hirchfeld, Hestein, Rokitanski, en France celles de Lecorché, Robert et les thèses de Touren, 1865, Fontan, 1875, Lauver, 1877, Cazeau, 1878, et Chappuis, 1878.

La troisième période s'ouvre par un mémoire de Laveran, en 1876, dans lequel cet auteur décrit la dégénérescence kystique du rein chez l'adulte, comme une

affection spéciale qui doit être distinguée de la dégénérescence kystique des nouveau-nés, des kystes hydatiques, et des kystes secondaires à la néphrite interstitielle. Il en trace le tableau clinique et indique les difficultés du diagnostic.

Cependant les travaux anatomo-pathologiques et pathogéniques continuent à apparaître plus nombreux. Il faut citer une importante étude de Michalowick avec examen de Malassez, la thèse de Courbis, 1877, qui étudie non seulement les kystes du rein, mais ceux du foie et les kystes en général ; un travail de Juhel-Renoy, 1881, un autre de Cornil et Brault, et un de Sabourin, 1882. Hommey, 1887, dans un travail important reprend l'étude de la dégénérescence kystique qu'il compare à celle du testicule et de la mamelle et soutient la théorie néoplasique. A l'étranger il faut mentionner Brigidi et Séveri, 1881. Chotinski (thèse de Berne, 1882) et Pawloski, 1883.

Pendant ce temps les travaux cliniques sont relativement peu importants : nous signalerons la thèse de Brodeur, 1886, sur la chirurgie rénale et un travail de Wagner, 1886, sur le diagnostic des tumeurs du rein et notamment du rein polykystique.

Nous arrivons alors à l'étude la plus importante qui ait paru jusqu'à cette époque : c'est la thèse de Lejars sur le gros rein polykystique de l'adulte, Paris, 1888, à laquelle nous avons emprunté les détails qui précèdent sur l'historique jusqu'à cette date.

Depuis, et grâce surtout à ce travail, le rein polykystique est devenu beaucoup mieux connu, et les travaux sur la question de plus en plus nombreux. La même année paraissent les travaux de Dauforth qui passe

en revue les différentes causes des kystes du rein et considère la dégénérescence polykystique comme une transformation collagène des tubes contournés et des corpuscules de Malpighi. Mackenzie toujours en 1888, rapporte un cas de rein polykystique bilatéral dont le droit contenait des calculs.

En 1890, Bard et Lemoine sur un travail sur la pathogénie du rein polykystique soutiennent que cette affection est un angiome glandulaire. Luzet, cite une observation de maladie hystique bilatérale avec absence de bassinet, d'un côté et néphrite interstitielle de l'autre; il admet la théorie congénitale ; la malformation portant à la fois sur l'appareil urinaire et sur les vaisseaux.

Dandois examinant histologiquement en 1891 un cas de rein polykystique dit que les kystes sont formés aux dépens des tubes urinifères dilatés et des glomérules. La même année, Knox se déclare partisan de la congénitalité ; il pense qu'il y a des cas qui sont principalement unilatéraux et qui peuvent être traités chirurgicalement; puis c'est Aubry qui, dans sa thèse, étudie la maladie kystique au point de vue clinique et montre que les symptômes essentiels sont précisément ceux de la néphrite chronique; Hecktoen qui, après avoir passé en revue les différentes théories, se rallie exclusivement à celle de l'inflammation chronique.

Sans aucun rapport avec la dégénérescence kystique du nouveau-né le rein polykystique de l'adulte n'est nullement, pour Ritchie (1892), une malformation, mais la résultante d'une irritation transmise par le système nerveux, qui détermine une congestion active et une prolifération de l'épithélium, ainsi que du tissu conjonctif.

Féron et Binaud, en 1894, tout en admettant la théorie de Malassez, font remarquer que l'hydronéphrose peut être quelquefois la cause de kystes secondaires, mais ce ne serait plus alors le rein polykystique essentiel.

Toujours en 1894, Tandler signale un cas d'anurie après néphrectomie pour rein kystique, suite de la compression exercée par des kystes saillants dans le bassinet du rein restant : Demantké et Fournier cherchent à prouver que la sclérose périkystique est toujours secondaire, enfin Lindegger dans sa thèse donne un tableau général de la question sans apporter rien de nouveau ; toutefois il indique assez nettement ce qui dans la thérapeutique de cette affection revient à l'intervention chirurgicale ou au traitement médical. Billings, au contraire, admettant la bilatéralité constante de l'affection ne veut admettre que ce dernier, qui, pour lui, ne doit être autre que celui de la néphrite chronique.

Claude, en 1896, considère le rein polykystique comme un néoplasme à évolution très lente et très bénigne : il compare ce processus néoplasique aux épithéliomas mucoïdes de l'ovaire et du testicule.

La même année Vitrac s'efforce de mettre au point les conditions opératoires : il admet qu'on peut intervenir en cas de complications, mais que la bilatéralité et la forme brightique contre-indiquent absolument la néphrectomie ; la néphrotomie pouvant rendre des services contre les phénomènes douloureux. A propos d'un cas, s'accompagnant d'une dermatite exfoliatrice, Parker, 1898, discute les différentes théories pathogéniques sans se ranger exclusivement à l'une d'elles ; tandis que Roche, lui, prend nettement parti pour la théorie de la

néphrite : la gravelle et l'alcoolisme étant des causes prédisposantes indiscutables.

En 1900, il faut citer le travail de Conner, basé sur 88 cas recueillis par Ritchie ; il insiste sur la bilatéralité, l'hypertrophie cardiaque et les phénomènes d'insuffisance rénale. Dans une importante étude d'ensemble comprenant le rein polykystique du nouveau-né, de l'enfant et de l'adulte, Luzzato en même temps qu'une bibliographie importante donne la description de plusieurs cas anatomiques, ainsi que quatre observations cliniques.

Beck, l'année suivante après avoir fait un rapide exposé de la question conseille de s'abstenir de la néphrectomie, même si l'autre rein est reconnu sain ; il faut se contenter de la ponction, suivie de cautérisation des cavités kystiques à l'éther iodoformé ; s'il existe des kystes volumineux il conseille de les réséquer ; notons encore un travail de Brouha ; la thèse de Jossand, 1901-1902, celle de Carrez, 1902.

En 1902, Kuster, dans une communication sur la chirurgie rénale, consacrant un chapitre très développé sur les différents kystes rénaux et péri-rénaux, et notamment sur les reins polykystiques. Lauwers publia une observation intéressante de la variété néoplasique ; Parodi soutient la théorie de la rétention et pense que la prolifération épithéliale n'est que secondaire.

En 1904 paraissait un article de Rivet et la thèse de Boudet.

La même année dans leur travail sur les tumeurs du rein, Albarran et Imbert passent en revue les différents kystes de cet organe et donnent une vue d'ensemble des diverses formes de reins polykystiques.

Aubertin en 1905 insiste sur le syndrome clinique de la néphrite interstitielle et fait du rein polykystique une affection essentiellement médicale.

C'est alors que Sieber dans la *Deutsche zeitschrift für chirurgie*, fait paraître un article extrêmement important au point de vue clinique, dans lequel il rapporte une observation originale et 211 observations recueillies dans la littérature ; l'opportunité de l'intervention y est longuement discutée.

Depuis ce travail fondamental, ont été publiées un certain nombre d'observations bien étudiées comme celles de Ménétrier et Bloch, 1905, de Monod et Loumeau, 1906, de Bartrina et Pascual, 1907, de Brongersma, 1907, enfin de Lucien et Parisot, de Taddei, 1908. Chacun de ces auteurs donne du rein polykystique une étude à la fois clinique et histologique ; ils restent d'ailleurs partagés entre la théorie embryologique et la théorie de la sclérose.

Rappelons encore, surtout au point de vue pathogénique, le travail de Cassanello, la thèse de Laroche, le travail de Muller et Desgouttes, celui de Degrœwe (1907).

Une question nouvelle et intéressante est celle du faux rein polykystique dont le caractère essentiel serait d'être relativement bénin et exclusivement unilatéral ou du moins à prédominance unilatérale et susceptible par conséquent d'un traitement chirurgical qui n'est pas de mise dans le vrai rein polykystique.

C'est Pousson qui, le premier en 1907, a bien mis au point cette question déjà indiquée par Albarran. Depuis cette époque le même auteur dans la thèse de son élève Ferron, 1908, et dans un travail personnel récent des

Folia urologica (1910) est revenu sur cette question pour la préciser.

Nous ne saurions passer sous silence le travail de Krotoszyner, 1909, contenant trois cas personnels, et trois importantes études, l'une au point de vue pathogénique (Parlaveschio), 1908, les deux autres au point de vue clinique, Bircher et Stromberg, 1908-1909. D'autres observations intéressantes mais moins importantes que les précédentes ont encore été publiées dans ces dernières années, nous y reviendrons au cours de notre travail.

Enfin à l'occasion de la dernière session de l'Association d'urologie (octobre 1911) les symptômes, le diagnostic et le traitement du rein polykystique ont été tour à tour magistralement étudiés par le Dr Brin, rapporteur, tandis que MM. Letulle et Verliac à la suite de travaux personnels sur l'histopathogénie de cette affection croyaient devoir conclure à une malformation (dysembryoplastie) de la glande remontant aux premiers temps du développement.

La discussion de rapport permit encore à M. Pousson d'intervenir en faveur du faux rein polykystique dont M. Carlier cite un nouvel exemple, après avoir rappelé le cas intéressant (R. P. tuberculeux) qu'il avait publié avec M. Curtis en 1906; enfin nous devons encore rappeler à cette occasion la bonne étude de MM. Pasteau et Papin sur la valeur de la cystoscopie et du cathétérisme urétéral pour le diagnostic et le traitement du rein polykystique.

ÉTIOLOGIE

Nos connaissances sur l'étiologie du rein polykystique chez l'adulte sont fort restreintes et en ce qui concerne les causes prédisposantes de cette affection nous ne pouvons donner que des probabilités.

Si Michalowicz avait cru pouvoir conclure de ses recherches que la dégénérescence kystique localisée aux deux reins est également fréquente dans les deux sexes, nous voyons au contraire avec Senator, Morris, Ritchie, Forbes, que l'homme est atteint dans plus de la moitié des cas. Lejars trouve 35 hommes contre 28 femmes ; Luzzato sur 215 cas recueillis par lui cité 117 hommes, 54 °/₀ et 98 femmes, 45 °/₀.

Dans notre statistique de 411 cas nous relevons au contraire 222 femmes pour 161 hommes, la différence en faveur du sexe féminin s'accusant surtout dans les cas opératoires ; nous ne notons en effet que 35 opérations sur l'homme alors que 118 fois l'on est intervenu chez la femme.

Affection de l'âge adulte, c'est entre 40 et 50 ans que l'on observe le plus grand nombre de cas.

Sur 161 observations cliniques nous relevons 65 sujets de 40 à 50 ans, et 33 de 50 à 60 ; bien moins nombreux

sont les cas au-dessus et au-dessous de ces chiffres, le plus jeune ayant 19 ans (Dalziel), le plus âgé : 75 (Demanthe).

Si maintenant nous considérons les 51 cas dans lesquels on a été amené à pratiquer la néphrectomie nous sommes en présence du tableau suivant :

Age. . .	11 à 20 ans	21 à 30	31 à 40	41 à 50	51 à 60
Cas. . .	1	11	13	13	5

Ce qui semblerait démontrer que les complications qui seules dictent l'acte opératoire se présentent avec une fréquence sensiblement égale à tous les stades de l'affection.

Maladie à marche excessivement lente, la dégénérescence hystique n'atteint qu'à un âge avancé un degré d'intensité suffisant pour occasionner la mort ; plus jeunes sont les individus, moins graves sont les lésions observées, dont le début pour nombre d'auteurs remonterait à la vie intra-utérine.

Si avec Luzzato nous faisons un tableau des cas repartis par nationalité nous trouvons :

Italiens	16 . . .	7 17 %
Français	75 . . .	38 18 %
Allemands	41 . . .	27 95 %
Anglais	69 . . .	37 66 %
Américains du Nord.	15 . . .	
Slaves.	8 . . .	3 58 %

Ce qui frappe ici c'est la rareté du rein polykystique en Italie et dans les pays slaves, mais, comme le fait remarquer Luzzato lui-même, les chiffres de 7,17 et

3,58 °/₀ sont certainement inférieurs à la réalité, les cas sont peut-être aussi nombreux qu'en France ou en Angleterre, mais à l'inverse de ce qui se passe dans ces deux pays ils ne sont que fort rarement publiés.

Le climat froid, la température basse et humide, les refroidissements qui sont si souvent causes de néphrite peuvent dans une certaine mesure favoriser le développement hystique du rein et, à l'appui de cette hypothèse, certains auteurs signalent la fréquence plus marquée des cas en Angleterre, dans le nord de la France, Michalowicz, Strubing, observèrent chez leurs malades des accès de fièvre intermittente et, se basant sur ce fait, ils considérèrent la malaria comme facteur étiologique du rein polykystique.

En outre dans l'histoire des malades on note souvent les traumatismes directs ou indirects, le rhumatisme articulaire aigu, la goutte, l'athérome, l'alcoolisme ; enfin on a observé des cas de dégénérescence chez des phtisiques.

Un fait intéressant et assez souvent constaté est l'existence possible de la même affection à diverses générations : Une malade de Beck chez laquelle une néphrectomie révéla un rein polykystique avait déjà perdu deux sœurs de la même maladie : l'une à 34 ans au milieu de phénomènes urémiques : l'autre à 40 à la suite d'une intervention qui révéla la nature de l'affection. Plus complexe encore est cette observation de Steiner qui signale un homme mort à 52 ans avec le diagnostic vérifié d'ailleurs à l'autopsie de rein polykystique bilatéral : cet homme avait une sœur atteinte du même mal ; un fils âgé de 10 ans porteur d'un rein polykystique du côté droit, enfin plusieurs petits-enfants, présentant des

reins bosselés quoique petits en même temps que de l'albuminurie. Steiner, Prior, Hohne, Carrez, Jacob et Davidson, Newman signalent des cas analogues : mais l'attention des observateurs ne semble avoir été que fort rarement attirée de ce côté et le nombre des cas publiés est certainement très inférieur à leur nombre réel.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Étude macroscopique

L'aspect macroscopique du rein polykystique est des plus caractéristique et tel qu'il ne peut être confondu avec aucune autre lésion. Agglomération de kystes inégaux on l'a souvent comparé à une grappe de raisin dont les grains seraient de volume et de coloration variable.

Parfois énorme à surface irrégulière, on peut dire, avec Hogg, « que le rein paraît avoir été ficelé avec des cordes croisées dans tous les sens de façon à produire des sillons à leur niveau et des boursouflures dans leurs intervalles » les sillons correspondant à des travées de tissu fibreux étouffant les derniers vestiges du tissu normal, les boursouflures, à chacune des dilatations kystiques ; et cependant le rein dans son ensemble conserve toujours sa forme primitive : augmenté dans toutes ses dimensions il peut atteindre comme dans le cas de Farr 44 centimètres de longueur sur 18 de largeur et 7 d'épaisseur ; ou encore peser 16 livres, ainsi que le signale Hare : il n'est d'ailleurs pas rare de rencontrer dans les reins des kystes de la grosseur d'une mandarine voire même d'une orange.

Quelques auteurs comme Rucklin ont signalé une autre forme de rein polykystique, celle-ci beaucoup plus rare et caractérisée par un petit organe d'apparence fibreuse duquel émergent quelques kystes ordinairement peu nombreux. En général ici l'aspect macroscopique ne rappelle plus que très vaguement la forme normale du rein ; on ne le reconnaît comme tel que par sa situation et ses rapports.

Mais comme le fait remarquer M. Pousson, le processus morbide peut, suivant les cas, s'étendre à un nombre plus ou moins grand de systèmes glomérulaires et dès lors entre ces reins présentant seulement quelques cavités kystiques (forme pauci-loculaire) et ceux qui en étant criblés revêtent l'aspect clinique d'une grappe de raisin il existe toute une série d'intermédiaires.

Les kystes de nombre et de volume variables sont séparés par des travées de parenchyme normal plus ou moins épaisses selon le stade d'évolution de la lésion et c'est en général de façon uniforme qu'ils se répartissent dans toute la substance rénale faisant tout aussi bien saillie vers le bassinet qu'à la surface de l'organe.

Virchow avait d'ailleurs formulé les mêmes idées : « Il y a, dit-il, deux variétés de reins polykystiques chez l'adulte : la première forme, rare, se rapproche beaucoup de la maladie congénitale : elle est constatée vers 30 ou 40 ans et se caractérise par la présence d'un très grand nombre de kystes : généralement elle passe cliniquement inaperçue et le diagnostic n'en est pas fait pendant la vie. La deuxième est beaucoup plus fréquente : on y compte un petit nombre de kystes, 1, 2, 3, 4 douzaines au plus ; il peut aussi arriver que plusieurs se fusionnent entre eux pour constituer une cavité grosse

comme une tête d'enfant, ce qui diminue le nombre total des kystes.

« Dans la première forme, il y a peu d'altération du parenchyme rénal, tandis que la deuxième la plus fréquente, concorderait toujours avec une néphrite interstitielle. »

Mais il faut encore signaler une disposition spéciale et plus rare dans l'agencement des kystes ; nous voulons parler de ces formes localisées, où, à côté d'un territoire rénal complètement dégénéré, nous trouvons des régions macroscopiquement et microscopiquement saines pouvant atteindre la moitié et plus de l'organe ; Beck, Demantké et Fournier, Watson en ont cité des exemples. Dans le cas de Thornton, le rein présentait à sa partie inférieure un nombre considérable de kystes variant du volume d'une bille à celui d'un petit pois, très tendus et très durs : l'un de ces kystes siégeant au tiers inférieur se projetait à l'intérieur du bassinet ; le reste de l'organe et le rein opposé étaient sains.

Si dans ces cas il n'existe aucune ligne nette de transition entre les territoires sains et dégénérés il n'en va plus de même dans l'observation de Walter Edmunds : L'examen du rein néphrectomisé montra une tumeur globuleuse, faisant saillie à sa surface antérieure ; une section la révéla de deux doigts et demi de diamètre faisant saillie dans l'un des calices. Exempte en ce dernier point la tumeur était partout recouverte d'un mince coque de substance rénale dont elle était séparée par une capsule propre ; elle se composait de kystes de volume varié, le plus gros ayant environ 1 doigt de diamètre, le reste du rein était sain.

Il est probable, et c'est l'opinion de Shattock, que cette

dégénérescence kystique du rein était due ici au développement de restes du corps de Wolff, incluses dans la substance rénale ; le fait que la tumeur était encapsulée milite en faveur de cette hypothèse.

La coloration de l'organe qui est celle des différents kystes qu'il renferme est comme leur contenu fort variable. En temps ordinaire ce liquide est jaune clair, transparent, d'apparence séreuse, mais assez souvent aussi il est coloré : quelquefois simplement teinté d'un jaune sale, il peut, dans certains cas, devenir opaque, brunâtre ; la diversité des teintes étant due à la proportion variable des globules sanguins qu'il contient. Il est d'ailleurs rare que ce liquide ait une coloration et des caractères identiques dans toutes les poches d'une même masse kystique.

Presque toujours cette affection est bilatérale. Luzzato sur 226 cas signale l'unilatéralité 41 fois, soit une proportion de 15,17 °/₀ ; proportion beaucoup supérieure d'ailleurs à celle que semble admettre Lejars. Sur 215 cas autopsiés recueillis par nous, nous n'en trouvons que 7 où la lésion soit réellement unilatérale, c'est-à dire dans 3,3 pour °/₀ seulement des cas.

Lorsque les deux reins sont kystiques, il est plutôt rare qu'ils aient le même volume, le plus souvent l'un d'eux est plus gros, plus bosselé que son congénère ; rarement, semble-t-il, l'affection va de pair dans les deux organes et c'est ce qui explique pourquoi en clinique la palpation n'est souvent positive que d'un seul côté.

En l'absence de toute complication inflammatoire le rein polykystique est toujours indépendant des organes voisins, entre eux et sa capsule propre, il est toujours aisé de trouver un plan de clivage ; mais par contre

essaie-t-on une décapsulation proprement dite, on n'y arrive qu'en rompant de nombreuses adhérences profondes et en déchirant toutes les poches qui siègent à la surface du rein.

Cependant l'infection des kystes superficiels peut entraîner du côté des tissus voisins une réaction de défense : la capsule adipeuse s'épaissit, se sclérose, il se produit entre tous les organes qui, normalement entrent en contact avec le rein, des adhérences qui rendent parfois fort difficile son accès. Enfin la suppuration peut apparaître et nous assistons dès lors à la formation de ces abcès périnéphrétiques secondaires dont Lejars a signalé un bel exemple.

Reposant en arrière sur le plan résistant que lui offre la masse sacro-lombaire, bridé en haut par le diaphragme, le rein polykystique ne peut librement se développer qu'en avant et en bas ; mais quel que soit son volume il se comporte toujours à la façon d'une tumeur rénale, comme nous le verrons lorsque, à la symptomatologie, nous étudierons le symptôme : tumeur.

Le foie à droite, la rate à gauche peuvent être plus ou moins repoussés, plus ou moins déformés par le pôle supérieur de la tumeur, dont l'extrémité inférieure peut, dans les cas extrêmes, dépasser le détroit supérieur et être perceptible par le toucher vaginal (Carrez).

L'uretère et le bassinet sont le plus souvent perméables et de calibre normal. On a cependant signalé des observations où ces organes étaient, soit dilatés (Marchand Bamberger) soit au contraire fort diminués de calibre (Lucas, Herman Reque). Chez une malade de Ruckling uretère et bassinet étaient remplacés par un simple cordon fibreux.

Enfin dans certains cas l'uretère et le bassinet (Litten) et même la vessie (Merklen) peuvent présenter une muqueuse recouverte de petites dilatations kystiques analogues aux kystes du rein correspondant.

Le contenu des kystes est assez variable ; macroscopiquement on peut le ramener à 3 ou 4 variétés qui se combinent habituellement dans le même rein.

Dans les plus nombreux on trouve un liquide séreux, limpide, d'aspect citrin, d'odeur urineuse : ce liquide peut, selon les kystes, être plus ou moins dense, plus ou moins transparent : quelques-uns renferment une substance colloïde ayant une certaine homogénéité, transparente, de consistance gélatineuse de couleur blanchâtre à reflets hyalins ; d'autres enfin ont un contenu brunâtre quelquefois demi-solide ou encore se présentant sous l'aspect d'un magma mou et caseux composé de matières amorphes et granuleuses, de débris cellulaires ; assez rarement on y rencontre de véritables calculs d'acide urique ou d'oxalate de chaux.

Étude microscopique

L'examen microscopique révèle aussi la présence d'éléments fort disparates ; ces éléments sont plutôt rares ou manquent totalement dans les kystes séreux ou colloïdes qui pour la plupart ne contiennent que des détritus amorphes. C'est dans les cavités à contenu brunâtre que l'on rencontre le plus d'éléments morphologiques : épithélium rénal, ou de la paroi des kystes plus ou moins bien conservés, tantôt se présentant sous la forme d'une membrane délicate, tantôt ayant subi la

dégénérescence graisseuse, hématies, leucocytes mono et poly-nucléaires, cylindres hyalins et granuleux. On a encore signalé des tablettes de créatinine, de cholestérine, de leucine, enfin des formations spéciales qui ont été considérées comme caractéristiques des reins polykystiques : ce sont de petits corpuscules arrondis à stries radiées et concentriques, ils paraissent constitués par une substance homogène et hyaline que ne modifient ni les acides, ni l'alcool, ni l'éther ; sous l'influence des alcalis ils se gonflent et deviennent transparents, ce qui les rapprocherait des substances albuminoïdes. Vis-à-vis des substances colorantes ils se comportent comme les cylindres hyalins, le carmin leur donne une coloration diffuse, le Van Gieson une coloration jaune orange. Chotinski les considère comme provenant de la confluence des déchets des hématies. Luzzato sur 26 cas où le liquide des kystes fut examiné signale leur présence 9 fois.

La présence de l'albumine dans le liquide des kystes est très fréquente et peut atteindre un taux assez élevé 10 °/₀, l'urée est aussi souvent signalée, notons enfin la présence de chlorures de phosphates, de sulfates ; sa réaction est neutre ou acide. Enfin dans un certain nombre de cas on a rencontré des calculs sont à l'intérieur des kystes (cas de Lejars, Marchesini, Ewald, Mackenzi) soit dans les bassinets (Lorey, Luzzato) soit encore à l'embouchure de l'uretère (Vitrac).

Il n'est pas sans intérêt non plus de connaître et la structure des parois kystiques et l'état du parenchyme intermédiaire.

Deux éléments concourent à la formation des kystes : une paroi fibreuse, un revêtement épithélial interne.

Cet épithélium n'est pas toujours identique à lui-même, cylindrique à l'intérieur des petits kystes il deviendrait cubique puis aplati, et même endothélioïde à mesure que ces cavités augmenteraient de volume, ces trois variétés pouvant d'ailleurs se rencontrer dans le même kyste ou même toutes trois faire défaut, la tension du liquide intra-kystique étant la cause de cette évolution.

Sur la paroi de certains kystes, Brigidi et Severi signalèrent la présence de papilles. Lejars lui-même vit dans un cas des saillies arrondies et pédiculées présentant toutes les apparences de végétations recouvertes d'un épithélium. Albarran et Imbert signalent les mêmes faits. « On voit quelquefois, disent ces auteurs, dans un kyste de volume variable, l'épithélium constituer des bourgeons saillants dans l'intérieur du kyste et même des espèces de cloisons. Cette prolifération épithéliale peut se produire isolément ou bien elle peut se surajouter à des bourgeons conjonctifs formant ainsi de véritables papilles plus ou moins nombreuses, plus ou moins saillantes dans la cavité kystique. »

Mais cette apparence d'active prolifération de l'épithélium intrakystique ne se rencontre que fort rarement et jamais Letulle et Verliac ne l'ont rencontrée: ces auteurs d'ailleurs se refusent à reconnaître toute différenciation épithéliale suivant le volume des hystes « une foule « de cavités même des plus petites, accolées ou non « aux poches les plus volumineuses ne possèdent pas « d'épithélium plus riche en protoplasme que leurs « voisines et ne sont revêtues que d'une mince pelli- « cule épithéliale, très aplatie, disposée sur une seule « couche et rappelant d'une façon saisissante des lames

« endothéliales vasculaires. Inversement aussi on peut « rencontrer, à la face interne des poches hystiques les « plus volumineuses, telle région où les cellules épithé- « liales apparaissent cuboïdes et même cylindroïdes, « en continuité de part et d'autre, avec une lame endo- « thélioïde la plus mince qui se puisse observer. Cette « inégalité dans l'épaisseur épithéliale des kystes du rein « polykystique relève d'une influence à peine soupçon- « née, ou, pour tout dire, encore inconnue qui préside aux « malfaçons congénitales aux états dysembryoplasti- « ques. »

L'état du tissu rénal a été décrit très différemment suivant les auteurs. Quelques-uns trouvent le parenchyme du rein entièrement sclérosé ; pour d'autres ce fait ne se produisait qu'au voisinage immédiat des kystes. Cette dernière particularité déjà connue de Markham fut confirmée ensuite par Hommey ainsi que par Brigidi et Séveri, Lauwers. Dans un cas examiné par ce dernier la réaction fibreuse n'est même pas signalée. « Le rein kystique présente surtout des altérations de nature proliférante : la partie médullaire paraît moins atteinte et renferme beaucoup moins de kystes que la partie corticale. Dans la partie médullaire les canalicules droits et les tubes collecteurs sont bien conservés, leur épithélium ne présente pas de trace de dégénérescence, au contraire il semble en voie de prolifération assez active ; les cellules se colorent de façon interne par l'hématoxiline, présentent une forme cubico-cylindrique et par endroits il y a une ébauche de double rangée de cellules. Mais les altérations sont surtout marquées dans la région corticale. Les canalicules eux-mêmes semblent ici en voie de prolifération et on croit parfois

se trouver en présence d'un vrai tissu adénomateux. Les canalicules se contournent et leurs parois s'incurvent, les cellules qui remplissent ces cavités ont un noyau très refringent, volumineux, au point de remplir parfois toute la cellule, les cellules épithéliales, en d'autres places ne sont plus renfermées dans les canalicules, elles paraissent avoir fait irruption dans le tissu conjonctif ambiant. Les corpuscules de Malpighi sont en général bien conservés. » En somme on paraît être en présence ici de la variété néoplasique pure.

Mais là n'est point l'aspect habituel du tissu rénal atteint de dégénérescence kystique. Dans les cas avancés, quand cette dégénérescence est complète on ne trouve plus trace de parenchyme normal et entre les parois kystiques adossées n'existe plus qu'une lame fibreuse d'épaisseur variable et parsemée de débris de tubes et glomérules atrophiés. A un degré moins complet, le rein présente encore autour des hystes un état scléreux plus ou moins avancé et la néphrite interstitielle dans presque toutes les observations est signalée comme cause ou conséquence de la transformation kystique ; mais l'intensité des lésions est loin d'être la même dans tous les territoires de l'organe si bien qu'il faut envisager l'état du parenchyme : 1° là où ce dernier est macroscopiquement bien conservé ; 2° dans les régions ne renfermant que de petits kystes ; 3° dans les parties interposées aux grands kystes.

Dans le parenchyme macroscopiquement bien conservé les lésions de dégénérescence et inflammatoires diffuses intéressent les épithéliums, les glomérules, le tissu interstitiel, les vaisseaux.

Il est assez rare de rencontrer des tubes excréteurs

complètement sains ; leur épithélium de revêtement présente le plus souvent de la dégénérescence trouble et graisseuse, leur lumière n'est pas dilatée mais renferme un détritus amorphe indice d'une desquamation épithéliale, des cylindres hyalins ou granuleux, les tubes qui, soit dans la substance médullaire, soit dans la substance corticale, paraissent peu altérés, ont comme d'habitude une lumière petite, sont tapissés d'un épithélium cubique, avec une protoplasma finement granuleux, bien délimité, leurs noyaux se colorent facilement.

Les glomérules paraissent dilatés occupant presque entièrement la capsule: fréquemment il existe une infiltration embryonnaire, un épaississement de l'épithélium glomérulaire et des endothéliums vasculaires.

Par endroits il est facile de reconnaître dans le tissu interstitiel des foyers irrégulièrement disséminés de petits éléments ronds, des foyers inflammatoires en rapport avec les vaisseaux intertubulaires.

Là où existe de petites kystes il est facile de reconnaître à la périphérie de ces formations un tissu conjonctif fibreux disposé par couches stratifiées, concentriques, plus ou moins riche en éléments cellulaires et en vaisseaux, plus ou moins dense selon le volume des kystes : l'épithélium des tubes contourné présente de la dégénérescence granuleuse avec vacuoles : leur lumière dilatée est bourrée de cylindres le tissu interstitiel est variable : ou entièrement normal ou fortement sclérosé ; cette formation de tissu conjonctif se fait en foyer : elle forme des îlots qui contiennent les restes des canalicules pressés les uns contre les autres, aplatis et souvent réduits à un cordon cellulaire : les glomérules sont modifiés, comprimés, atrophiés, entourés d'un anneau de tissu con-

jonctif fibrillaire. Capillaires et artères présentent des lésions nettes d'inflammation.

Dans les parties très kystiques les modifications ne sont qu'une exagération des précédentes et les points normaux font ici complètement défaut.

Tel est, dans la majorité des cas, l'aspect microscopique du tissu rénal dans le rein polykystique.

PATHOGÉNIE

De nombreuses théories pathogéniques ont été émises pour expliquer la formation du rein polykystique. Nous pourrons les ramener à 3 groupes principaux :

1° La théorie de la rétention ;

2° La théorie de l'adénome ;

3° La théorie de la congénitalité.

I. — *La rétention*

Un fait semble avoir été admis par tous ceux qui ont étudié cette question, c'est la formation des cavités kystiques aux dépens des cavités préexistantes du rein : glomérules et canaux excréteurs.

Il était, dès lors, très facile d'imaginer un processus pathologique quelconque venant faire obstacle à la libre excrétion de l'urine et donner lieu par distension à la production kystique, cette cause de rétention pouvant d'ailleurs être ou bien intra-canaliculaire ou bien extra-canaliculaire.

Toutes les matières extractives de l'urine furent successivement mises en cause : Rokitansky, Forster,

Freerich, Virchow signalèrent dans la lumière des tubes la présence de sels urinaires : carbonates, phosphates, urates ; des calculs furent trouvés par Morris, Lecorché, Mackensie, Bouillaud, Ewald ; dans d'autres cas les tubes rénaux paraissaient bourrés par des cellules épithéliales desquamées (Freerich, Johnson) des exsudats fibrineux, voire même de caillots (Rosenstein, Brigidi et Severi).

« Pendant la vie extra-utérine, dit Lecorché, le développement des kystes urinaires reconnaît des causes multiples ; disons toutefois que, comme l'hydronéphose ils n'apparaissent que comme faits secondaires d'un état primitif ayant pour but de mettre obstacle au cours de l'urine ; c'est en effet le plus souvent chez des individus atteints de lithiase urinaire qu'on les rencontre : il se forme dans ces cas des calculs qui, obstruant les canalicules rénaux, amènent une rétention d'urine en amont de l'obstacle et ultérieurement une dilatation kystique ».

Sans doute la présence de tissu conjonctif autour des kystes n'était point passée inaperçue pour tous les auteurs mais ils le considéraient comme un fait secondaire alors que pour beaucoup d'autres la prolifération conjonctive devait passer au premier plan. D'intra-canaliculaire l'obstacle devenait extra-canaliculaire.

Arnold en 1857, décrivit une pyélopapillite ascendante, Thorn en 1882 présenta un rein enlevé par Bardenhauer chez un homme de 45 ans où l'on trouvait des plaques de pyelite fibreuse s'étendant sur les parties latérales des pyramides qui étaient bourrées de kystes alors que leur centre était intact.

Leichtenstern en 1883 trouva un rein polykystique

bilatéral chez une femme de 48 ans causé par cette même néphropapillite oblitérante. Il émit alors l'hypothèse que l'inflammation arrive par les artères droites et, gagnant les conduits papillaires, produit la sténose et la retention kystique.

C'est en somme l'hypothèse soulevée par Virchow à l'occasion d'un rein polykystique chez un nouveau-né qui présentait une sténose complète des papillaires du rein, c'est l'identification du rein polykystique de l'adulte et du rein polykystique du nouveau-né.

Mais si dans quelques cas rares on se trouvait en présence de lésions bien localisées de néphro-papillite, le plus souvent l'examen microscopique ne révélait que des lésions de néphrite scléreuse simple et, par analogie, avec les petits kystes de la néphrite interstitielle chronique ou on arrive à admettre que dans certains cas le gros rein polykystique pouvait bien lui aussi être de nature inflammatoire.

Duguet dans une leçon inédite que l'on trouve rapportée dans la thèse de Lejars signale la sclérose généralisée comme pouvant déterminer la production de kystes dans tous les organes glandulaires et par conséquent dans le rein.

Luzzato se rallie à cette théorie. Sur 53 cas recueillis par lui dans lesquels l'examen anatomo-pathologique a été fait il trouve 44 fois des lésions nettes de néphrite chronique, soit 83,01 °/₀, associées dans 15 cas à un processus de prolifération épithéliale. Enfin dans 20 cas soit 57,89 °/₀, il signale des lésions d'endartérite ou de périartérite.

Et il conclut : « Entre le rein kystique des néphrites

et le rein polykystique il n'y a qu'une question de plus ou de moins.

« A une néphrite interstitielle grave et diffuse correspondent des kystes de petit volume ; à une néphrite subaiguë correspondent des kystes de dimensions variables ; à un processus interstitiel diffus mais non confluent correspond la vraie dégénérescence kystique du rein.

« Donc simple différence dans l'extension et la localisation du phénomène inflammatoire interstitiel ; nous admettons alors la possibilité, l'existence et la fréquence des kystes par rétention. »

Laroche en 1907 dans une thèse inspirée par le professeur Hoche de Nancy arrive aux mêmes conclusions : « sclérose à tous les stades, à foyers multiples disséminés en évolution, tout comme celle que l'on observe dans les reins atteints de néphrite interstitielle. Une obstruction complète des canaux excréteurs donne une atrophie de l'organe, une oblitération incomplète donne une hydronéphrose ; mais une oblitération lente comme celle de la néphrite chronique donnera par obstruction des canaux urinifères soit des kystes petits et multiples comme dans la néphrite interstitielle où l'évolution est relativement rapide, soit une dégénérescence avec kystes volumineux quand les processus de sclérose auront une évolution très longue. »

En 1908 Parlavecchio s'exprime ainsi : « La sclérose interstitielle à foyers disséminés et successifs est suffisante à elle seule pour produire certaines formes de reins polykystiques lesquels ne peuvent être classifiés comme sclérogènes que lorsque nous n'y rencontrons aucune trace de foyers embryonnaires ou de foyers de néoplasie atypique en activité. »

La même année Féron fait une classe à part des reins polykystiques d'origine nettement inflammatoire et leur donne le nom de faux reins polykystiques, leur pathogénie étant celle-ci : Compression des tubes urinifères par le tissu de sclérose, qui est lui-même sous la dépendance de la maladie causale.

Parodi, Taddée, Forbes, Lucien et Parisot partagent entièrement ces idées.

En somme, pour tous les auteurs, lésions de néphrite interstitielle péritubulaire et périglomérulaire, à marche excessivement lente comprimant les voies d'excrétion de l'urine, lesquelles se dilatent en amont de l'obstacle et donne lieu à la formation kystique.

Quant à la cause de cette irritation, de cette néphrite, les uns, comme Virchow, la font remonter à la vie intra-utérine : des substances toxiques passant de l'organisme maternel vers le système vasculaire du fœtus et lésant les tissus rénaux. Luzzato, dans certains cas ne repousse pas complètement cette explication et semble admettre l'influence des maladies des géniteurs (syphilis, maladies infectieuses, intoxications).

Enfin pour d'autres et c'est le plus grand nombre : cause de nature indéterminée mais se produisant pendant la vie extra-utérine (le plus souvent diathèse léthiasique) Albarran, Patel..., etc. ; tuberculose : Curtis et Carlier ; hydronéphrose : Rochet.

Malgré sa grande simplicité cette théorie de la rétention simple suscita, comme nous le verrons plus loin, de nombreuses objections et trouva des adversaires acharnés.

Virchow lui-même après avoir simultanément admis l'oblitération endocanaliculaire, puis la néphro-papillite,

modifia plus tard sa manière de voir et du moins dans la genèse du rein polykystique à forme panciloculaire voulut bien admettre que l'épithelium pourrait jouer un rôle considérable. Pour lui la néphrite péricanaliculaire provoquerait une prolifération épithéliale à l'intérieur des tubes ; ces derniers sous cette influence se dilateraient, s'allongeraient, prendraient une apparence variqueuse, puis finiraient par s'isoler pour donner naissance à des cavités closes gorgées d'un contenu gélatiniforme qui se liquéfierait dans la suite et s'accroîtrerait aux dépens d'un exsudat des tissus voisins pathologiquement enflammés.

Ici donc il n'est plus question de rétention puisque le liquide urinaire n'intervient plus ni dans la formation ni dans l'accroissement des kystes.

Pousson se rallie entièrement à cette idée et repoussant lui aussi toute idée de rétrodilatation par rétention des canalicules rénaux comprimés jusqu'à l'étranglement par la sclérose du tissu interstitiel il s'exprime ainsi : « La théorie de l'inflammation kystitogène du rein explique d'une façon rationnelle la formation du plus grand nombre sinon de l'unanimité des reins polykystiques. La production des kystes rénaux est le résultat de la suractivité morbide des épithéliums irrités par des causes diverses ; elle est la conséquence d'une néphrite épithéliale retentissant sur le tissu conjonctif périphérique et réalisant une véritable cirrhose épithéliale suivant l'expression de Charcot. Ce processus kystitogène de nature inflammatoire ainsi compris (néphrite chronique) est tout à fait comparable à celui qui, dans la mamelle (mastite chronique), aboutit à la maladie polykystique de cet organe.

II. — *Théorie de l'adénome.*

Cette double intervention et de l'élément épithélial et de l'élément conjonctif sous l'influence d'une irritation externe avait déjà été mise en lumière par les travaux de Sabourin, de Cornil et Brault, qui, tout en considérant le rein polykystique comme un tumeur dans le sens moderne du mot, voient souvent dans l'intervention de la néphrite chronique le *primum movens* de la prolifération épithéliale ; c'est l'intermédiaire entre la théorie inflammatoire et la théorie de l'adénome. Voici d'ailleurs comment Sabourin expose sa théorie. Il s'agit d' « un foyer limité de dégénérescence spéciale du tissu rénal cirrhosé, caractérisé par la dilatation des tubes atrophiés de la substance corticale et l'aplatissement progressif de leur épithélium. Il est vraisemblable d'admettre que dans cette évolution l'épithélium des tubes contournés devenu d'abord cubique par le fait que la cirrhose perd tout à fait ses caractères glandulaires et revient à l'état de cellule indifférente, arrivé à cet état il végète et s'étale en surface comme le fait supposer l'apparence de vitalité au moins passagère des noyaux. A mesure que les cavités s'accroissent, elles occupent d'abord tout l'espace qu'elles peuvent, dans le stroma préexistant de la cirrhose ; les environs se régularisent et les alvéoles se comprimant mutuellement présentent une coupe anguleuse. Dans une période plus avancée, certaines loges paraissent s'accroître aux dépens des autres qui s'atrophient et ne resteront qu'à l'état de vestiges dans l'épaisseur des cloisons ; d'autres se fusionnent très probablement

par rupture de leurs cloisons, comme semble en témoigner les sortes de moignons flottant dans les grands kystes. De toute façon il y a une tendance évidente à la fusion des alvéoles en une seule au centre de la tumeur ».

Cornil et Brault sont absolument du même avis, mais d'autre part ils pensent que la cirrhose n'est peut-être pas absolument nécessaire pour faire parcourir aux cellules épithéliales les différents stades ; en d'autres termes il est très possible que « la dégénérescence kystique complète des deux reins représente une affection spéciale ».

Mais c'est à Malassez à la suite de Stourm, que revient le mérite d'avoir bien défini cette théorie de l'adénome pur. Se basant sur plusieurs observations dont une personnelle il en arriva à cette conclusion « que l'épi- « thélioma mucoïde, démontré pour la dégénérescence « kystique de l'ovaire et du testicule est au moins très « probable pour la maladie kystique du rein et du foie. « Peut-être pourra-t-on ramener un jour à ce même « type hystologique toute la série déjà cliniquement « déterminée des maladies kystiques ».

Avant lui cependant, en 1876, Laveran avait trouvé que dans 2 cas de dégénérescence polykystique le parenchyme intra-kystique était normal et il pensa que la maladie polykystique pourrait bien être due à une autre cause que la néphrite interstitielle, d'autant plus que cette dernière affection était relativement assez fréquente, tandis que la dégénérescence polykystique était beaucoup plus rare.

Les faits anatomiques sur lesquels Malassez s'appuyait pour poser sa théorie étaient : présence d'un revêtement épithélial polymorphe dans les kystes du foie ; dans le rein, absence constante de figures de

passage entre les canalicules et les kystes du foie ; enfin présence de traînées épithéliales se prolongeant dans l'épaisseur des parois du bassinet.

Courbis et Michalowicz se firent les défenseurs de cette théorie : pour eux les kystes dérivaient manifestement d'une prolifération de l'épithélium des tubes rénaux, suivie d'une dégénérescence de l'épithélium néoformé, mais ils retenaient cependant pour primitive la lésion interstitielle qui dans leur cas était très avancée.

En 1887, Hommez, dans une thèse inspirée par Gombault, s'attache à rejeter toute idée de néphrite pour ne mettre en cause que l'élément épithélial. Ayant observé qu'au voisinage des kystes isolés, qu'ils fussent grands ou petits, le tissu rénal était normal mais que là où les kystes étaient plus nombreux ce même tissu rénal était généralement sclérosé, il en conclut que la néphrite interstitielle et la formation kystique étaient deux processus complètement indépendants. « En résumé, on « peut dire que le tissu scléreux nul dans le tissu privé « de kystes et autour des petits kystes, commence à se « développer autour des kystes moyens, ayant un « accroissement en rapport avec celui des kystes ; il « est surtout développé dans les points où les kystes « tendent à se fusionner et n'est nulle part aussi consi- « dérable que dans les travées de cloisonnement. »

Le fait primitif est donc : la formation kystique aux dépens de la prolifération épithéliale ; le fait secondaire : la réaction conjonctive périkystique.

Brigidi et Séveri ont également mentionné un cas dans lequel la sclérose était limitée au pourtour des kystes ; de plus ils observèrent des formations tubuleuses remplies de jeunes éléments, ces derniers provenant

probablement d'une prolifération de l'épithélium. Cette masse cellulaire formait de grands cylindres, dont quelques-uns avaient partout la même largeur. D'autres au contraire étaient pourvus de renflements dont le diamètre surpassait de deux ou trois fois la largeur habituelle des tubes. Ces renflements siégeaient dans des dilatations des canalicules urinifères et ceux-ci lorsque leur cavité était remplie par un liquide, offraient l'aspect de petits kystes. Les éléments formant les cylindres étaient petits et plus ou moins arrondis. Ils étaient constitués par un protoplasme finement granulé avec noyau central. La plupart avaient de 9 à 19 μ de large, la dimension des plus grands variait de 12 à 16 μ. Parmi ces derniers, s'en trouvaient quelques-uns qui contenaient à l'intérieur de leur protoplasme quelques gouttelettes de graisse. La membrane propre des canalicules dans la zone corticale était hypertrophiée et avait une épaisseur de 2 μ.

En certains endroits il était facile de voir que les tubes droits aussi bien que les tubes contournés étaient dilatés par ces cylindres épithéliaux pleins qui indiquaient indubitablement une néoplasie.

En outre on observait souvent dans les kystes la présence de saillies papillaires. Le dernier fait confirmait les auteurs dans leur hypothèse car ils considéraient ces papilles comme ayant une certaine analogie avec celles qu'on rencontre dans les kystes de l'ovaire. Tous ces faits amenèrent Brigidi et Séveri à conclure que dans le cas observé par eux il s'était produit une prolifération de l'épithélium des canaux excréteurs, laquelle avait été suivie de la dégénérescence des cellules néoformées. « La néoplasie connective est consécutive

ou plutôt contemporaine de celle de l'épithélium. »

Plus tard il se formerait par la fonte des cellules et des modifications survenues dans leur fonctionnement de petits kystes qui, à la suite de la rupture de leurs parois, se transformeraient en cavités plus grandes.

Lejars en 1881 arrivé aux mêmes conclusions. « S'il faut peut-être réserver une place à l'hypothèse d'une lésion congénitale persistante, il est très probable sinon démontré que dans la grande majorité des cas, c'est au type de l'épithélioma mucoïde que l'affection doit être rapportée. La bilatéralité est un caractère commun aux maladies kystiques ; il en est de même de leur lente évolution. Dans sa forme et le mode d'agglomération des poches qui le constituent le rein kystique rappelle bien l'aspect de la mamelle et du testicule kystique ; c'est là encore par la périphérie de l'organe que commence le processus ; disséminés dans le parenchyme au début, les kystes se rapprochent, s'accolent, s'agglomèrent en une masse continue en sorte qu'à une période avancée, sur quelque point que porte la section on trouve des cavités closes adossées, ils grossissent en même temps par le même travail de fusionnement dont les brides et les demi-cloisons sont les témoins. »

Nauwerk et Hufsmid, V. Kahlden, Witte trouvent bien eux aussi des traces évidentes d'inflammation, mais le fait capital c'est la prolifération cellulaire ; ils signalent des travées épithéliales prenant naissance à l'intérieur des tubes et s'évadant à travers la membrane basale, dans les tissus environnants ; des bourgeons intra-canaliculaires, des saillies papillaires intra-kystiques, des foyers de dégénérescence colloïde au centre de ces nids épithéliaux, annonces de kystes futurs.

A cette multiplication des épithéliums Ritchie en 1892 cherche une cause : il n'y voit qu'une lésion irritative ransmise par le système nerveux : évidente dans les cas de petit rein kystique contracté elle est à un degré plus avancé dans le gros rein polykystique.

La maladie polykystique de l'adulte n'a pour lui aucune relation avec le rein polykystique congénital qui est dû à un vice de développement. Les kystes sont formés aux dépens des tubes préexistants et des corpuscules de Malpighi, mais ne sont nullement le fait de la prolifération de rudiments embryonnaires persistants dans la substance rénale. Cette dégénérescence kystique se rapproche et doit être étudiée avec l'adénome.

Terburg à la suite de quelques auteurs qui ont voulu voir l'existence d'un rapport de dépendance entre le carcinome et les psorospermies s'est demandé si les formations spéciales trouvées dans le contenu des kystes n'étaient point, elle aussi, des psorospermies, toutefois cette hypothèse n'ayant été confirmée par aucun fait probant ne mérite être citée que pour son originalité.

Telle est la théorie de l'adénome qui a eu le mérite de rester longtemps classique.

III. — *La congénitalité.*

La troisième théorie est la théor e congénitale qui identifie le processus kystique chez l'enfant et chez l'adulte.

Koster le premier en 1860 considéra le rein polykystique comme un défaut primitif de formation des organes urinaires, la néoplasie conjonctive n'étant que

secondaire. La théorie de Kupfer sur le développement embryologique du rein servit de base à cette manière de voir.

Pour cet auteur le rein définitif prend naissance aux dépens de deux éléments bien distincts : 1° la portion médullaire, comprenant les tubes collecteurs ainsi que tout le système de décharge du rein, provient d'un diverticule du canal de Wolff là où ce dernier s'abouche dans le tissu urogénital ; 2° la portion corticale, c'est-à-dire tout le système sécréteur, glomérules et tubes contournés, est fournie par le néphrotonne ; de la réunion de ces deux ébauches résulte l'arbre urinaire complet.

Que pour une cause ou pour une autre : prolifération conjonctive, pour Ribbert ; arrêt de développement, ces deux ébauches ne puissent se rencontrer, se souder entre elles, la rétention du liquide dans les tubes contournés et les glomérules engendrerait les kystes.

Cette opinion d'une anomalie de développement appuyée sur la théorie dualiste de l'origine du rein a été admise par nombre d'auteurs, entre autres Heusinger, Küpfer, Hanau, V. Mutach, Bircher, Albarran.

Dunger dans un article important à ce sujet arrive aux conclusions suivantes :

Le rein polykystique est toujours congénital, même chez l'adulte. Quelquefois son développement est si avancé dans l'utérus que l'accouchement ne peut se faire normalement ou entraîne la mort de l'enfant peu après : quelquefois il peut n'atteindre un grand développement qu'à la fin de la vie.

Son association avec d'autres anomalies et sa tendance héréditaire font penser à une malformation. Son explication la plus vraisemblable est : défaut d'union

entre les deux éléments qui concourent à la formation du rein.

D'autres partisans de la théorie de la malformation ont considéré le rein polykystique comme provenant d'une active prolifération des éléments du mésonéphros qui ne s'étant point atrophiés auraient été incorporés dans le rein permanent. Birch-Hirschfled, Shattoch, Bland-Sutton, Kuster ont en effet signalé une grande analogie entre l'épithélium des hystes et celui des canalicules de Wolff.

Pour Hanau, Von Mutach, Springer, Mirabeau les kystes auraient au contraire pour origine le développement retardé des épithéliums tapissant la face interne de la capsule de Bowmann.

Virchow et avec lui Durlach, Arnold, Thorn, Leichtenstern font intervenir l'oblitération des canalicules transpapillaires par un processus de sclérose, pendant la vie intra-utérine.

Enfin avec Bard et Lemoine nous interprétons la congénitalité d'une tout autre manière :

« Il existe une maladie kystique essentielle qu'on retrouve dans tous les organes glandulaires, caractérisée par la dilatation simple des canaux excréteurs, se produisant sous la seule influence de la pression normale des liquides qu'ils contiennent. Elle constitue ainsi un véritable angiome glandulaire.

« Cette dilatation pour se produire demande une prédisposition morbide spéciale de la paroi des tubes glandulaires. Cette prédisposition d'origine congénitale consiste sans doute dans un défaut de résistance de la paroi qui est elle-même sous la dépendance d'un défaut de qualité de la substance fondamentale qui la constitue. »

Telles sont les différentes hypothèses, émises pour tâcher d'expliquer la pathogénie du rein polykystique de l'adulte. Voyons maintenant sur quels arguments se sont basés leurs défenseurs :

La plupart des auteurs sont aujourd'hui d'accord pour refuser à la stase urinaire le pouvoir de donner naissance à des formations kystiques. « Une glande, dit Letulle, dont le canal excréteur est comprimé, loin de subir la transformation kystique est vouée à une atrophie diffuse, scléreuse et progressive. Dans l'hydronéphrose aseptique où toutes les conditions désirées sont réunies comme à souhait pour la rétention et pour les rétrodilatations canaliculaires et glomérulaires les kystes, dits séreux, du rein atrophique font précisément défaut ».

L'expérimentation elle-même parle dans le même sens et jamais Tollens en cautérisant les papilles ni Peterson en les ligaturant, n'ont pu reproduire le moindre kyste. Luzzato par des injections de teinture d'iode dans le bassinet de lapins a donné naissance à quelques groupes de kystes, mais pour les expliquer les défenseurs de la théorie inflammatoire et Pousson en particulier ont reconnu que la rétention pure ne suffirait pas et que l'élément épithélial (cirrhose épithéliale) intervenait pour beaucoup dans la genèse de ces dilatations kystiques.

Mais le processus inflammatoire lui-même n'existe pas dans tous les cas et là où il se rencontre les adversaires de cette théorie n'ont point voulu voir en lui la cause des kystes : les uns avec Hommez ne voient dans cette prolifération conjonctive qu'un processus de réaction vis-à-vis d'un corps étranger qui en l'espèce est le kyste ; d'autres comme Letulle la considèrent simple-

ment comme une néphrite chronique inflammatoire coexistante venant se greffer d'autant plus facilement sur les reins qu'ils sont des : *locus minoris resistentiæ*, de par la lésion kystique congénitale.

En faveur de la néphrite chronique est l'évolution de la maladie dont la symptomatologie n'est autre que celle du mal de Bright associé à une tumeur rénale.

L'étiologie dans nombre de cas est la même et à chaque instant on relève dans les antécédents les causes susceptibles d'engendrer des néphrites toxiques ou infectieuses : alcoolisme, saturnisme, arthritisme, goutte, scarlatine, typhoïde, paludisme ; assez souvent encore la lithiase, plus rarement la tuberculose, l'hydronéphrose même. C'est par une néphrite consécutive à la distension pyclitique que dans ce dernier cas on peut expliquer la formation kystique.

Enfin le processus inflammatoire cadrerait merveilleusement avec la coexistence des kystes dans les autres organes : la dégénérescence kystique de tous ces organes étant sous la dépendance de la diathèse fibreuse et scléreuse généralisée à tout l'organisme.

Les adversaires de l'inflammation n'ont pas manqué de signaler les cas contradictoires, en apparence du moins, où la dégénérescence était unilatérale, où à côté de territoires complètement dégénérés il existait des îlots ayant conservé l'intégrité absolue de leur structure ; et de cette localisation des lésions ils en conclurent que la néphrite était la conséquence et non la cause déterminante des formations morbides. « A mon avis, dit Pousson, cette conclusion manque de fondement et l'existence aujourd'hui bien établie des néphrites parcellaires c'est-à-dire limitées à un petit nombre de

systèmes glomérulaires témoigne de la possibilité du développement primitif et causal des lésions scléreuses. »

Quant aux bourgeons épithéliaux intra ou extra-canaliculaires signalés dans certaines observations ils ont été envisagés par les uns comme un artifice de préparation, ou encore comme un processus d'hypertrophie compensatrice.

Il n'est pas jusqu'au caractère familial qui, dans la théorie inflammatoire, ne semble trouver une explication. Outre que les membres d'une même famille sont souvent exposés aux mêmes causes d'intoxication, on rencontre à chaque instant des familles d'arthritiques, de goutteux, de lithiasiques et dès lors aux mêmes causes répondent les mêmes effets.

Par ailleurs de nombreux faits militent en faveur de l'adénome : outre l'analogie complète au point de vue anatomo-pathologique avec les adénomes de la mamelle et du testicule, il est certain qu'il serait fort difficile d'expliquer le contenu colloïde de certains kystes sans admettre le rôle de l'intervention épithéliale ; intervention d'ailleurs indiscutable dans le cas où en l'absence de processus inflammatoire on rencontre manifestement des saillies papillaires intrakystiques, des bourgeons épithéliaux extra-cavitaires, des proliférations actives des épithéliums canaliculaires, voire même des travées épithéliales infiltrant les parois du bassinet comme dans un cas de Malassez.

Mais le mode d'évolution du rein polykystique n'est point celui d'une tumeur épithéliale, il est aussi fort étonnant que cette active prolifération néoplasique n'ait jamais donné lieu à la production de tumeurs malignes, et si le caractère familial peut encore dans une

certaine mesure, cadrer avec cette théorie, la coexistence des mêmes lésions, dans nombre d'autres organes semble ici trouver difficilement une explication, car il n'est jamais venu à l'idée de qui que ce soit de considérer les kystes du foie, de la rate, etc., comme autant de métastases venant du rein, ou réciproquement.

Enfin et surtout cette multiplication épithéliale n'est signalée que dans relativement peu de cas et dès lors la théorie de l'adénome, pas plus que la théorie inflammatoire ne saurait s'appliquer à tous les reins polykystiques, affection essentiellement bilatérale.

Avec Letulle et Verliac nous reconnaissons que « la coexistence de plusieurs foyers kystiques viscéraux constitue l'un des meilleurs arguments en faveur de la dysembryoplastie d'une défectuosité formative d'épithéliums survenue au cours du développement embryonnaire de l'organisme.

« On explique aussi grâce à ces idées nouvelles certains faits qui avaient déjà frappé maints observateurs : telle la coexistence de multiples petits kystes épithéliaux dans la muqueuse du bassinet et des uretères ; telle aussi l'existence, assez fréquente, de malformations viscérales (accompagnées ou non de kystes) comme les kystes et les cysto-adénomes du foie, de l'hypophyse, de la surrénale et de l'intestin ; les kystes de la rate et de l'encéphale ; les malfaçons du foie (foie à lobes flottants) les rates et les pancréas surnuméraires, le névrome ganglionnaire de la surrénale, etc.

« Tel est, en résumé, le rein polykystique congénital, observé chez l'enfant, souvent au moment de la naissance. Toutes les recherches modernes concernant le rein polykystique de l'adulte ont établi la similitude

parfaite de ces deux affections : la superposition est pour ainsi dire mathématique des lésions du rein infantile au rein adulte, toutes proportions gardées, cependant, eu égard aux lésions inflammatoires péri-kystiques, celles-ci étant d'autant plus anciennes et nombreuses que le sujet a survécu de plus longues années.

« Le rein polykystique de l'adulte représente, par conséquent, une lésion congénitale, au même titre et dans les mêmes conditions que le rein polykystique de l'enfant. »

Mais, par contre, à moins d'admettre la persistance dans le rein de restes embryonnaires, cette théorie n'explique nullement la prolifération épithéliale qui pourtant dans certains cas ne saurait être mise en doute.

Enfin comment ne pas signaler encore cette absence du rein polykystique à une certaine époque de la vie, de l'enfance à l'âge adulte. « Si l'on admet, dit Albarran, que la maladie de l'adulte a débuté dans l'enfance et qu'elle a progressé lentement et sans menacer la vie de l'individu, on ne comprend pas bien pourquoi elle reste presque constamment silencieuse pendant une vingtaine d'années ; cependant il ne faut pas oublier que bon nombre d'affections néoplasiques d'origine congénitale restent pendant de longues années à l'état de simples germes inclus, dont le développement, quelque tardif qu'il soit, n'en reste pas moins rattaché par ses origines à la période fatale. »

En somme théorie assez séduisante mais aussi fort douteuse dans nombre de cas.

De ce qui précède il est facile de se rendre compte qu'aucune de ces hypothèses prise isolément ne peut s'appliquer à la généralité des cas ; c'est ce qui explique pourquoi Albarran et Imbert voulant quand même faire

du rein polykystique de l'adulte une maladie spéciale et toujours identique à elle-même empruntent aux trois théories des arguments en faveur de leur manière de voir. « Nous pensons, disent ces auteurs, que la dégénérescence kystique du rein chez l'adulte est analogue à celle de l'enfant ; elle est, comme cette dernière, le résultat d'un vice de développement : nous reconnaissons bien entendu que la prolifération épithéliale et la rétention interviennent dans l'accroissement des kystes mais le point de départ de la maladie est assurément dans l'évolution de l'embryon. »

Là, pour nous, ne semble pas encore être la vérité car si l'on considère tous les cas de kystes du rein présentant l'aspect macroscopique de dégénérescence kystique ou de gros rein polykystique il nous paraît évident avec la majorité des auteurs qui se sont occupés de cette question dans ces dernières années, qu'il est impossible de les expliquer par une seule théorie. Chacune des différentes théories semble avoir trouvé des cas qui l'illustraient admirablement et la justifiaient, tandis que d'autres exemplaires de cette affection présentaient une telle variété d'apparences qu'ils pouvaient être classés dans n'importe laquelle des théories avec un égal avantage.

Il n'y a pas une maladie polykystique unique ; il y a des reins polykystiques.

SYMPTOMES

Dans un grand nombre de cas, les reins polykystiques ne donnent lieu pendant la vie à aucun symptôme caractéristique et les sujets morts, soit d'une affection intercurrente, soit de la maladie polykystique elle-même par anémie ou par urémie ne sont reconnus atteints de cette affection que sur la table d'autopsie. Ce sont là les cas que nous avons réunis sous le titre général de trouvailles d'autopsie.

Cependant si l'on s'en rapporte aux quelques symptômes observés on peut voir que certains caractères auraient dû, dans plusieurs cas, attirer l'attention sur cette affection. Si nous considérons, en effet, les causes de la mort nous voyons que souvent cette mort est purement accidentelle et sans rapport avec le rein polykystique; par exemple: la tuberculose, la pneumonie, l'apoplexie; mais dans la majorité des observations, par contre, nous notons que le malade a succombé à une crise d'urémie. Assez souvent on signale soit le coma, soit des convulsions ou bien encore des vomissements qui évidemment correspondent aux formes nerveuses et digestives de l'intoxication urémique.

Dans plusieurs cas on parle de rétention d'urine;

peut-être le diagnostic n'a-t-il pas été fait de façon exacte, il s'agissait plus vraisemblablement d'anurie.

Avant les symptômes terminaux on peut remarquer que d'autres signes auraient pu faire songer à la néphrite : somnolence, dyspnée, anasarque, diarrhée et vomissements, urines rares et foncées, ou au contraire polyurie ; présence d'albumine, avec cylindres, dans certains cas, hypertrophie cardiaque.

Tous ces signes devaient attirer l'attention sur le rein ; mais en outre nous voyons signalés dans plusieurs observations : l'hématurie (2 cas) et la présence d'une tumeur soit d'un seul côté (2 cas) soit des deux côtés (2 cas) et pourtant, ici encore le diagnostic ne fut fait qu'après la mort. Il faut sans doute attribuer cette erreur à la rareté du rein polykystique auquel on songe trop peu souvent.

A côté de ces observations nous avons réuni un groupe beaucoup plus important de cas dans lesquels le diagnostic de rein polykystique a été posé ou discuté. Nous avons mis à part les cas de reins polykystiques simples et nous avons fait une classe spéciale des reins polykystiques avec calculs, avec tuberculose, hydronéphrose et pyonéphrose.

Nous étudierons tout d'abord le rein polykystique simple ; nous avons pu en réunir 161 cas, non compris les cas où l'on est intervenu chirurgicalement.

Les symptômes du rein polykystique peuvent être classés au point de vue de leur fréquence de la façon suivante :

1° Symptômes de néphrite chronique ;

2° Tumeur ;

3° Douleur ;

4° Hématurie.

A. — Symptomes fonctionnels de néphrite chronique

134 fois sur 161 observations cliniques nous trouvons mentionnés les signes de la néphrite chronique ; dans 74 cas ils sont les premiers en date.

a) Signes de petit brightisme

Maux de tête, légères épistaxis, crampes dans les mollets, douleurs lombaires, bourdonnements d'oreilles, affaiblissement de l'ouïe, vertiges, troubles visuelles, démangeaisons, sensation de doigt mort, cryesthésie ; tous ces symptômes fugaces ou tenaces, isolés ou associés peuvent apparaître ou disparaître pendant longtemps sans que les grands accidents aient fait leur apparition.

b) Phénomènes urinaires

Alors que la pollakiurie n'est signalée que 6 fois, la polyurie est un symptôme de beaucoup plus fréquent puisque dans 22 cas nous la rencontrons avec une intensité variable. C'est au début de l'affection que se manifeste surtout cette polyurie ; oscillant autour de 2 litres et demi à 3 litres elle peut s'atténuer plus tard pour faire place à de l'oligurie : (600-800 grammes par vingt-quatre heures, ou même à de l'anurie (8 cas).

Jamais nous ne l'avons vue aussi prononcée que chez le malade d'Aubry dont l'observation est d'ailleurs un beau type de rein polykystique à symptomatologie néphrétique.

Paul R..., 43 ans, journalier ; sans antécédents.

Toujours très bien portant, jusqu'au mois de mai 1899 où ses jambes enflèrent. Le repos fit tout disparaître.

Au mois d'août 1891 : étourdissements fréquents, allant quelquefois jusqu'à la perte de connaissance ; puis survinrent des épistaxis abondantes qui durèrent plus d'un mois, en même temps le besoin d'uriner se fit sentir, de plus en plus fréquent ; tous les quarts d'heure il urinait un demi-litre de liquide.

Puis il commença à éprouver des douleurs sourdes, profondes, vagues, au niveau des régions lombaires qui l'empêchaient de travailler.

Examen du malade le 28 octobre 1890 :

Le malade qui présente encore une musculature puissante dit avoir beaucoup maigri.

L'anorexie est presque complète, mais la soif est ardente ; les digestions sont cependant bonnes et la palpation ne révèle rien du côté des organes abdominaux et en particulier du côté des reins.

La vue est encore bonne, mais le malade dit qu'elle a baissé depuis plusieurs mois d'une façon notable.

Urines :

L'urine transparente et un peu colorée au moment des mictions se trouble par le repos et donne un léger dépôt blanchâtre.

Ni sucre ni albumine ; densité 1007, acidité. Urée 20 gr. 50 par vingt-quatre heures.

Pendant les premiers temps de son séjour à l'hôpital le malade a uriné 12 litres par jour, et il prétend qu'auparavant les urines étaient 2 fois plus copieuses.

Le 16 novembre. — A la visite du matin on constate que le malade a rendu dans la nuit 4 litres d'urine ; il dit avoir beaucoup souffert de la tête et des jambes.

Le 17. — 8 litres d'urine en vingt-quatre heures.

Insomnies, céphalées, douleurs vives dans les jambes, les bras et parfois dans les reins.

Le 19. — 3 litres, 250 grammes d'urine de 5 heures du soir à 8 heures du matin.

Du 19 au 23. — 4 lit. 500 d'urine seulement par vingt-quatre heures.

Du 23 au 27. — Grande amélioration.

Le 27. — L'insomnie reparaît avec la céphalalgie, et la quantité d'urine atteint 4 lit. 800.

Le 28. — Douleurs rachidiennes et articulaires.

Le 30. — 5000 grammes d'urine.

Le 2 décembre. — La quantité d'urine émise pendant vingt-quatre heures est de 7 litres.

Les symptômes douloureux et les insomnies persistent, les forces diminuent : l'amaigrissement est notable.

Le 5. — Il a de l'engourdissement des membres. Un examen de la région rénale est pratiqué sans résultat.

Le 6. — Points de côté et douleurs dans la fosse sous-épineuse gauche.

Le 7. — Diarrhée abondante, fétide, le malade se plaint aussi de palpitation survenant surtout la nuit.

Le 19. — Le malade urine moité moins et jusqu'au mois de février nul changement notable ne se produit dans l'évolution de l'affection. La température oscille autour de 37° 5.

Au mois de mai les forces baissent rapidement, l'inappétence et l'insomnie s'installent.

Le 18. — Léger point de pleurésie sèche à droite.

Le 22. — Dyspnée considérable, une épanchement pleural est constaté ; l'abattement est très grand, les traits crispés, les yeux hagards. Le malade étendu comme une masse inerte ne répond plus aux questions et sa maigreur est extrême.

Nouvelle exploration rénale négative.

Mort le 23 dans la nuit.

Autopsie. — Dégénérescence kystique très accentuée des deux reins qui sont augmentés de volume et de poids.

Nous notons encore l'incontinence d'urine (5 cas), la rétention (2 cas) ; enfin de polyurie nocturne (Pasteau et Papin).

L'albumine peut être regardée comme un symptôme à peu près constant du rein polykystique, nous la rencontrons dans plus des 3/4 des cas où l'urine a été examinée, 97 fois sur 132 observations. Elle est fort variable comme quantité ; le plus souvent très légère elle varie entre 0 gr. 50 à 1 gramme °/₀₀ Par contre elle peut quelquefois atteindre un taux élevé : Juhel-Renoy trouve 3 gr. 20 pour 550 gr. d'urine. Schachmann des flots d'albumine ; Ménétrier et Aubertin 2 à 3 grammes par litre ; enfin Michel a observé (fait exceptionnel, 15 grammes d'albumine par litre).

La densité de l'urine est en général faible, elle oscille entre 1005 et 1015, les chiffres les plus fréquents étant 1010-1012.

On l'a vu descendre à 1000 dans un cas de Chotinsky.

10 fois elle dépassait 1015.

3 fois elle dépassait 1020 (Blackburn, Parker, Lund).

Nous sommes en présence le plus souvent d'urines acides, décolorées, claires ; assez fréquemment encore elles sont légèrement troubles, ce trouble étant dû à la présence de nombreuses cellules épithéliales et surtout de globules blancs : les cylindres hyalins et granuleux sont quelquefois aussi signalés.

En ce qui concerne l'élimination, il est constant de noter une concentration faible des éléments normaux de l'urine : urée et chlorures, mais étant donné la polyurie, il est facile de comprendre que la quantité réelle éliminée par vingt-quatre heures se rapproche sensiblement de la normale. Il n'y a diminution de l'urée qu'à la période terminale de l'affection ou encore au cours des crises d'urémie.

c) *Troubles cardio-vasculaires.*

L'hypertrophie du cœur, soit dans sa totalité, soit le plus souvent localisée au ventricule gauche est de tous les symptômes cardiaques le plus fréquent (28 cas), elle se caractérise cliniquement par une augmentation de la matité, par une déviation de la pointe de l'organe : le choc du cœur est augmenté d'intensité, ses contractions sont énergiques. A l'auscultation il peut n'y avoir rien d'appréciable. Parfois le claquement des valvules sygmoïdes est fortement accentué (Newmann Strubing) preuve de l'hypertension du système artériel ; souvent on entend un bruit de galop, continu ou intermittent, associé ou non à la dilatation.

Du côté du pouls. nombreuses aussi sont les modifications : on note fréquemment de la tachycardie de l'hypertension, le pouls est dur, tendu, vibrant comme dans le mal de Bright.

Le début est quelquefois encore plus insidieux : les malades éprouvent des palpitations, de la gêne précordiale, de la dyspnée et cependant il n'est pas encore possible de découvrir ni dilatation, ni hypertrophie du cœur. (Laveran.)

A la période ultime apparaissent alors tous les signes d'affaiblissement cardiaque, le pouls est petit, quelquefois à peine perceptible, les bruits du cœur sont sourds, mal frappés, souvent intermittents ; à la pointe on perçoit un souffle systolique (Claude Fuller). Le foie devient gros, les poumons se congestionnent, on voit survenir la cyanose, le pouls veineux, en un mot tous les signes d'insuffisance tricuspidienne et l'asystolie.

A ces lésions de l'appareil circulatoire il convient de rattacher les hémorragies diverses que l'on observe dans la maladie kystique. La plus importante est l'hémorragie cérébrale que l'on retrouve dans 4 cas ; les épistaxis assez fréquentes et parfois assez abondantes pour retentir sur l'état général (Strubing). Il faut encore citer les hémorragies intestinales (Rayer, Bond), les pétéchies sur l'abdomen (Eve), les hémorragies gingivales (Bond), les métrorragies (Pozzi).

d) *Œdèmes.*

Lejars signalait l'œdème comme faisant défaut presque régulièrement dans la maladie kystique : Luzzato ne le signale que 26 fois sur 215 observations.

Par contre sur 161 cas cliniques nous le trouvons mentionné 53 fois, c'est-à-dire dans un tiers des cas.

C'est en général un symptôme assez tardif de la maladie ordinairement fugace, il ne se révèle tout d'abord que par un léger gonflement périmalléolaire le soir, puis il s'étend à tout le membre inférieur, aux paupières, à la face, au tronc. On peut noter enfin l'anasarque généralisé (Juhel Renoy, Bensaude, Parker) mais ce sont là des faits exceptionnels.

e) *Les troubles respiratoires.*

Les troubles respiratoires que nous rencontrons exactement dans la moitié des observations peuvent être dus à de nombreuses causes. Il est indéniable que l'obstacle mécanique apporté par la présence de tumeurs parfois énormes est pour beaucoup dans la genèse de cette dyspnée continue, de cet essoufflement permanent, exagéré par la marche ou les mouvements qu'accusent si souvent les malades ; mais il ne faut pas oublier non plus qu'ils peuvent trouver une explication suffisante, dans les lésions cardiaques ou aortiques que nous avons signalées plus haut, ainsi que dans les complications pleuro-pulmonaires de la néphrite chronique : congestion des bases, œdème pulmonaire, bronchite, enfin assez fréquemment foyers de pneumonie, cause immédiate de la mort chez certains individus.

Cette dyspnée peut revêtir la forme d'accès que les malades prennent à tort pour des accès d'asthme (Carrez, Ménétrier et Aubertin, Monod et Loumeau) survenir indifféremment la nuit ou le jour, se reproduire plusieurs fois dans les vingt-quatre heures ou n'apparaître qu'à des époques plus ou moins éloignées.

Dans d'autres cas assez rares, la respiration prend un rythme particulier qu'on nomme : respiration de Cheyne-Stokes (Demantké et Fournier, Claisse et Rendu, Roche).

C'est assez souvent par de tels symptômes que débute la maladie et il n'est pas rare de les voir jouer le rôle principal.

Depuis huit ans, la malade de St-Claude souffre de bronchites répétées; elle est toujours oppressée.

Auparavant elle a eu des attaques de rhumatisme. Elle a depuis quelques jours des palpitations, une dyspnée très vive, de l'œdème des jambes. A son entrée à l'hôpital, on constate une cyanose marquée de la face et des extrémités; la malade est en proie à une dyspnée intense, elle est dans un état d'agitation considérable, veut quitter son lit, ouvrir les fenêtres, les pupilles sont contractées, les jambes œdématiées, le pouls est petit, rapide, irrégulier; la poitrine pleine de râles humides; pas de foyer de congestion ou de pneumonie, le cœur s'entend mal; ses battements sont sourds, irréguliers, précipités. De temps en temps on perçoit un souffle systolique léger vers la pointe. Le foie est gros, son bord antérieur atteint presque l'ombilic. L'abdomen est développé: météorisme et ascite.

La malade se plaint de douleurs dans les reins. L'urine contient une forte proportion d'albumine.

Température 37°2.

Dans la nuit l'agitation augmente: délire violent, dyspnée intense. Pouls et cœur imperceptibles. Hyperesthésie cutanée. Mort.

Autopsie. — Reins polykystiques. Foie kystique.

f) *Troubles digestifs.*

Il est de règle, à un moment ou à l'autre de l'évolution de la malade, de voir se manifester les troubles digestifs. Ce sont: les crises gastralgiques (Thévenot), l'inappétence, les nausées, les vomissements, la constipation ou la diarrhée, les deux symptômes pouvant assez fréquemment alterner l'un l'autre (Noth-Nagel). Symptôme de beaucoup le plus fréquent, les vomisse-

ments ne sont au début qu'un accident passager, mais au fur et à mesure que progresse l'intoxication urémique ils deviennent continus, incoercibles et peuvent comme dans un cas de Nauwerk et Hufschmid faire penser à une compression de l'intestin. Dans de telles conditions il est tout naturel de voir les malades s'anémier, maigrir et mourir en état de cachexie.

h) *Symptômes nerveux.*

Fort importante est l'apparition des symptômes nerveux puisqu'ils marquent la phase terminale de l'affection. Si durant l'évolution de la maladie on note quelquefois des vertiges, de la somnolence, des insomnies rebelles, c'est le plus souvent brusquement qu'apparaissent les accidents beaucoup plus graves : délire, convulsions et coma, ce dernier de beaucoup le plus fréquent est toujours mortel.

Tantôt ces symptômes s'établissent peu à peu, le malade présente d'abord les petits signes du brightisme, un léger œdème malléolaire et une polyurie peu abondante, ensuite on voit les symptômes augmenter progressivement, la polyurie devient plus considérable, les œdèmes s'étendent ; il y a de la bouffissure des paupières, parfois de l'anasarque généralisée. En même temps apparaissent les phénomènes cardiaques et peu à peu le malade est conduit vers l'urémie terminale et la mort.

Dans d'autres cas au contraire l'évolution est toute différente : on voit au cours de la néphrite chronique banale survenir les symptômes de la crise d'urémie qui se traduit selon les cas par des phénomènes ner-

veux, respiratoires ou digestifs, puis sous l'influence du traitement la phase aiguë se calme, les signes de néphrite chronique persistant seuls. Plus rarement encore le début, tout au moins en apparence, se fait par une crise brusque d'urémie, convulsions, état comateux, accès aigu de dyspnée par œdème pulmonaire ou enfin vomissements incœrcibles ou diarrhée profuse. On a vu le malade mourir au cours de cette première crise, mais le fait cependant est exceptionnel et généralement tout rentre dans l'ordre du moins provisoirement. C'est alors qu'un examen plus approfondi décèle l'existence d'une néphrite jusqu'à ce moment insoupçonnée, tant étaient frustres ses symptômes.

B. — La Tumeur

Un des symptômes les plus précieux nous est certainement fourni par la palpation abdominale qui dans nombre de cas nous révèle, soit dans l'une seulement des régions lombaires, soit dans les deux à la fois, la présence d'une tumeur souvent caractéristique ou en son absence nous donne une sensation de résistance, de plénitude de la région rénale.

Lejars a trouvé ce signe 18 fois sur 66 cas ; Ritchie 21 sur 88. Luzzato le signale dans 62 cas sur 150 observations.

Dans notre statistique la fréquence est encore plus grande et dans près des deux tiers des cas nous trouvons la tumeur signalée au moins d'un côté.

Nous ferons une distinction entre les observations cliniques simples et les cas où pour une cause ou pour une autre l'intervention a été pratiquée.

Cas cliniques non opérés : 161 cas.

Dans 68 cas le symptôme tumeur n'est pas signalé

Dans 25 cas la tumeur est unilatérale } 73

Dans 48 cas la tumeur est bilatérale }

Enfin dans 20 cas nous recueillons des données imprécises comme : augmentation de volume du ventre, voussure de l'un des hypochondres, abdomen tendu et irrégulier ; défense musculaire, sans que l'on puisse soupçonner la présence d'une tumeur, ni la localiser.

Cas opératoires.

Sur 175 observations où l'on a pratiqué soit la néphrectomie, soit la néphrotomie, ou encore la néphropexie nous notons :

Tumeur bilatérale . . .	22 cas	130
Tumeur unilatérale . . .	108 —	
Pas de tumeur	45 —	

Soit en résumé :

70 cas avec tumeur bilatérale.

133 cas avec tumeur unilatérale.

133 cas avec absence de tumeur.

Les deux côtés sont atteints, à peu près également.

On peut se demander pourquoi dans plus d'un tiers des cas le symptôme est absent. Plusieurs causes peuvent ici intervenir :

Les troubles digestifs concomitants, peuvent s'accompagner d'un météorisme (Chotinsky) d'une sensibilité abdominale, tels qu'ils rendent la palpation fort difficile. Dans un cas d'Aubry où les reins à l'autopsie pesaient respectivement 1.100 et 900 grammes par exemple, ces organes sont passés complètement inaperçus.

Le ventre est ballonné, présentant à la région hypogastrique une circulation collatérale très nette : la palpation est douloureuse dans la fosse iliaque gauche et on fait naître dans tout le ventre des gargouillements fins, des coliques violentes, etc.

Assez souvent, le volume énorme de la couche adipeuse sous-cutanée (Lejars) l'ascite peuvent jouer le même rôle. Pour une malade de Courbis, chez laquelle une ponction abdominale ramena 15 litres de liquide, la tumeur qui occupait tout l'hypochondre droit, et qui avait été signalée avant cette complication ne put être retrouvée et facilement délimitée qu'après cette intervention.

On a encore signalé comme obstacle à la palpation : l'infiltration des tissus par de l'œdème (Opitz), la présence de furoncles multiples de la paroi (Thévenot) l'hyperesthésie cutanée (Bockvenheimer).

« Malgré toutes ces causes d'erreur, il est cependant permis de supposer, dit Albarran, que si l'exploration de la région lombaire eût été faite plus attentivement, la tumeur aurait été rencontrée avec une plus grande fréquence. Des symptômes concomitants plus bruyants semblent avoir dans certains cas occupé toute l'attention des observateurs qui peu au courant de cette affection, plutôt rare, n'ont pas pensé à examiner les reins. »

Précisons maintenant les moyens d'exploration physiques.

L'Inspection, seule, a pu quelquefois orienter les recherches : le ventre est souvent volumineux, proéminent, également distendu (Luzzato ; Jacob et Davidson). Plus rarement cette augmentation de volume est nettement localisée dans les flancs (Monod et Loumeau

Steiner) ou même dans un seul hypochondre, se traduisant par une asymétrie de l'abdomen (Dargein, Rose). La circulation collatérale, quel qu'en soit d'ailleurs le mécanisme, a aussi été signalée par Carrez, Duplay, Blackburn.

La Percussion donne dans le rein polykystique les mêmes résultats que pour toutes les tumeurs du rein. Toujours mate en arrière la tumeur peut en avant présenter une bande de sonorité qu'explique l'interposition du côlon entre elle et la paroi, mais ce dernier symptôme n'est cependant que rarement signalé (10 cas). Il est d'ailleurs facile de comprendre que si en présence d'un rein légèrement augmenté de volume, le côlon peut conserver vis-à-vis de lui ses rapports normaux, il n'en est plus de même avec les masses quelquefois volumineuses qui nous occupent et qui se comportent avec les organes voisins sans aucune règle précise.

Généralement encore on signale que le côlon ascendant est à droite refoulé en dedans, alors qu'à gauche il est toujours en dehors du rein. Ce n'est pas encore là une règle absolue et Kraft rapporte deux cas où le côlon ascendant était situé en dehors de la tumeur.

Ces données toujours assez vagues pourraient dans beaucoup de cas être rendues plus précises par l'insufflation du côlon et l'usage du phonendoscope.

Les nouvelles méthodes de *palpation* du rein, méthodes que nous devons à Guyon, à Glenard, à Israel, nous permettent aujourd'hui de reconnaître de légères augmentations de volume de l'organe, qui autrefois seraient fatalement passées inaperçues.

Se développant toujours en avant, la tumeur polykystique sera plus ou moins bien perçue selon ses dimen-

sions ; parfois énorme elle ne saurait alors échapper à un examen même superficiel, tel ce cas cité par Carrez.

On constate à la palpation de la région lombaire gauche une volumineuse tumeur donnant nettement le signe de ballottement rénal: elle paraît lisse, d'une consistance uniforme, rénitente, et ne semble pas adhérer aux plans profonds car elle se mobilise assez facilement dans le sens transversal. Son extrémité supérieure remonte sous la coupole diaphragmatique, son pôle inférieur descend dans la fosse iliaque qu'il remplit presque tout entière.

Nulle part n'est signalé de tumeur de volume inférieur à une pomme, à un poing d'adulte ; le plus fréquemment on note : grosseur d'une noix de coco, d'une tête de fœtus.

S'il est assez facile de reconnaître l'existence d'une masse lombaire, ses limites par contre sont souvent assez vagues.

Chez la malade de Monod et Loumeau cependant, le palper donne à ce sujet des renseignements des plus nets.

A la palpation on sent nettement l'existence de deux tumeurs, l'une droite, l'autre gauche séparées sur la ligne médiane. Parfaitement limitées en bas et en dedans, elles plongent profondément en haut sous les fausses côtes correspondantes, elles sont dures et bosselées. La tumeur gauche, plus volumineuse, la seule dont se soit aperçue la malade, remplit l'abdomen depuis l'hypochondre en haut jusqu'a la crête iliaque en bas, s'arrêtant à deux travers de doigt de la ligne blanche. La tumeur droite, moins volumineuse, et aussi indépendante de la respiration, présente absolument les mêmes caractères que celle du côté gauche.

Mais une telle précision est rare.

On trouve, dit Caresme, dans le flanc droit, une tuméfaction profonde mal circonscrite. Cette tuméfaction s'étend depuis le rebord des fausses côtes jusque vers les limites inférieures de la fosse iliaque où on la perd, la pression des doigts ne peut pas en déterminer les limites.

Comme le fait remarquer Lejars, pour que le résultat de la palpation ait une netteté complète il faut que la tumeur remplisse deux conditions : qu'elle soit bosselée et fluctuante.

Los bosselures, nous les trouvons nettement indiquées 33 fois sur 36 cas cliniques où la tumeur a été trouvée à la palpation et bien décrite.

Chez un malade de Milward.

On perçoit facilement les kystes qui siègent à la surface des reins augmentés de volume.

Très instinctive encore est la malade de Monod et Loumeau.

La surface (tumeur de l'hypochondre gauche) est accidentée de bosselures nombreuses surtout marquées en avant et en bas ou plusieurs d'entre elles se détachant de la masse principale ont le volume et la forme de gros grains de raisin; les plus inférieures sont nettement pédiculées et comme flottantes dans l'abdomen.

A ces 32 observations on ne peut opposer que 3 cas où la tumeur a paru lisse.

Par contre la fluctuation est beaucoup plus rare 1/5 des

cas seulement : ordinairement obscure elle se perçoit fort mal.

« On sent, dit Leichtheim, 2 grosses tumeurs rénales, dépressibles, pas nettement fluctuantes. » Litten est plus affirmatif, il signale une tumeur rénale fluctuante dans le flanc droit. Citons enfin le cas de Courbis.

La tumeur est volumineuse, envahissant la presque totalité de l'abdomen ; sauf à gauche les bords sont résistants, mousses, la surface en est inégale, bosselée, et présente des nodosités fluctuantes, ne semblant pas communiquer entre elles.

Le plus souvent nous sommes en présence d'une tuméfaction dure, ferme, ou au moins rénitente, élastique.

La tumeur est dure, mais plutôt élastique et rénitente que franchement solide (Monod et Loumeau). Il en est de même dans l'observation de Duguet : la tumeur est bilatérale, et chaque tumeur, saisie entre une main placée à plat et l'autre appliquée en avant, occupait presque en totalité la région du flanc. Elles étaient indolentes à la pression et aussi presque indolentes spontanément. La palpation faisait reconnaître sur leur face antérieure plus facilement accessible, une grande quantité de bosselures fermes et élastiques qui donnaient à cette face une forme irrégulièrement arrondie.

Il est à noter que dans la majorité des cas comme dans cette dernière observation le rein polykystique est totalement indolent à la pression, lorsque la douleur existe elle est le plus souvent peu intense et tous ceux qui l'on signalée la caractérisent ainsi : tumeur sensible à la palpation.

La mobilité du rein kystique n'est pas constante. Complètement fixé chez la malade de Duguet, nous notons une mobilité atténuée dans les observations de Duplay de Hare. Par contre Krotoszyner rencontra deux fois des tumeurs polykystiques mobilisables par les seuls mouvements respiratoires. Certains auteurs ont d'ailleurs vu là une complication du rein polykystique et ont tenté la néphropexie. Enfin 5 fois seulement (Carrez, 2 cas, Monod et Loumeau, Pasquereau, Pozzi) le ballottement rénal est signalé.

Pour confirmer les résultats fournis par la palpation plusieurs fois on a pratiqué *la ponction* de masses nettement fluctuantes ; mais si dans certain cas cette manœuvre a pu affirmer le diagnostic en revélant dans le liquide des kystes la présence de ces corpuscules à striation radiées regardés comme caractéristiques du rein polykystique, il semble cependant qu'il faille y renoncer comme à toute intervention aveugle et brutale pouvant exposer à la blessure d'organes importants et à l'infection.

C. — La Douleur

Le rein polykystique est douloureux dans la moitié des cas. Symptôme initial le plus fréquent dans les cas opératoires; il n'est le premier en date qu'une fois sur quatre dans les cas cliniques simples. Il peut ainsi apparaître longtemps avant tout autre symptôme et constituer à lui seul toute la maladie.

Le malade de Schachmann, âgé de 37 ans « éprouve de temps en temps depuis l'âge de 18 ans des douleurs vives dans les hypochondres et dans les flancs ; un mois

avant sa mort à la suite de l'absorption d'une grande quantité d'eau froide, douleur violente dans le flanc gauche, avec irradiation vers le testicule. Cette douleur ne devait plus le quitter. Apparition de symptômes d'insuffisance rénale, hématurie et huit jours après mort en urémie ».

Il n'est pas rare non plus de ne la voir survenir qu'à la période d'état, alors qu'un examen physique a déjà révélé la présence d'une tumeur abdominale ou que l'on a déjà observé les signes de la néphrite chronique. Enfin dans certains cas c'est un symptôme de la période terminale. Depuis deux ans la malade de Chotinsky présente des vomissements fréquents, de l'anorexie, des maux de tête, de la constipation, et ce n'est que depuis huit jours qu'elle est alitée pour douleurs violentes du côté gauche.

Si en général ces douleurs sont spontanées, se produisent et disparaissent sans cause, il est cependant intéressant de noter que parfois les agents extérieurs l'ont provoqué directement. C'est en soulevant un fardeau que la malade de Monod et Loumeau ressent une douleur vive dans la région lombaire. Une chute (Michalowicz) un coup dans la région lombaire (Gray), dans le ventre (Parodi), un refroidissement (Schachmann), sont suivis immédiatement de douleurs violentes dans la région rénale.

Ce caractère de douleur provoquée a pu égarer le diagnostic et M. Legueu dans un cas personnel est intervenu avec la conviction de trouver un calcul urique, la radiographie ayant été négative.

Mentionnons encore à ce sujet l'observation intéressante de Duplay :

Les douleurs étaient provoquées par le mouvement et cessaient avec lui. Dans le jour elles se répétaient plus de vingt fois, il suffisait à la malade de s'étendre pour les faire disparaître. Le decubitus sur le côté droit provoquait une crise. Dans le train la douleur était si vive que la malade se suspendait aux filets pour diminuer les chaos de la voiture. A certains moments des périodes d'anurie s'étaient produites pendant un jour.

Le rein enlevé présentait une série de gros kystes dont l'ensemble était du volume des deux poings ; mais par endroits ces kystes avaient leurs parois infiltrées de plaques calcaires ; analogues à des plaques athéromateuses ; peut-être faut-il avec M. Legueu attribuer les douleurs si vives et si nettement provoquées que ressentait cette malade à ces plaques d'infiltration.

Mentionnons encore à ce sujet l'observation intéressante de Duplay :

Les premiers symptômes de la maladie remontent à 16 ans. Un jour ayant voulu soulever son beau-père, paraplégique, elle éprouva dans le flanc droit une sensation anormale qu'elle définit en disant qu'elle a senti « comme si quelque chose se décrochait » ; en même temps douleurs lombaires s'irradiant dans l'aine droite. Tous ces symptômes disparurent rapidement pour revenir au bout de trois jours à la suite d'un effort insignifiant. Ces douleurs lombaires réapparaissent par crise, chaque fois que la malade fait un effort, avec la même forme et la même localisation.

Cette douleur lorsqu'elle ne s'accompagne ni de l'élimination de grumeaux purulents, ni d'hématurie, peut sans doute trouver une explication dans les seules lésions de néphrite qui on le sait peuvent être par elles-mêmes assez douloureuses ; mais il ne paraît pas illogique non

plus, dans certains cas, du moins, de l'attribuer à des phénomènes de compression urétérale par le pôle inférieur de la tumeur ; la distension pyélitique est en effet une cause fréquente de douleurs rénales.

Le siège de ces douleurs est ordinairement lombaire ; c'est le cas le plus fréquent : mais parfois sa localisation est tout autre : elle a été signalée soit dans l'un des hypochondres, soit dans les deux, simultanément ou alternativement (Schachmann) ; dans la région épigastrique (Strubing, Bond, Lataste) ; dans le ventre sans autre précision sous forme d'une pesanteur de nature indéterminée (Jacob et Davidson).

Comme toutes les douleurs d'origine rénale, elle s'accompagne d'irradiations assez variées : vers la cuisse et tout le territoire du fémoro-cutané (Carrez, Milward) ; vers le thorax (Caresme) ; le foie (Brigidi) ; l'aine (Duplay, Steven) ; le testicule (Schachmann) ; la vessie (Sénator) ; l'anus (Steven). Monod et Loumeau ont observé un engourdissement, une parésie du membre supérieur correspondant. Enfin le malade de Hogg, en même temps qu'il ressentait une pesanteur dans la région lombaire, accusait une douleur incessante au niveau du méat.

La bilatéralité de la douleur rénale est fréquente et en présence des données presque toujours unilatérales de la palpation elle sera un élément précieux pour le diagnostic.

Ordinairement sourdes, peu intenses, ces douleurs présenteraient selon Lejars les caractères de la douleur dans le cancer du rein ; c'est une sensation de pression continue (Strubing) une constriction pénible avec, dans certains cas, des crises paroxystiques (Salles) pouvant forcer le malade à s'aliter (Carrez).

Parfois continues les souffrances ne sont jamais égales dans leur intensité : la malade de Newmann se plaint depuis vingt ans d'une douleur plus ou moins vive au niveau du flanc droit ; cette douleur constante présente des exacerbations avec anorexie, flatulence, nausées et fonctionnement irrégulier de l'intestin. Pendant les crises la tumeur lombaire augmente de volume.

Il semble bien dans ce cas que l'on se trouve en présence de crises douloureuses par rétention.

Dans quelques observationns encore, nous avons le tableau complet de la colique néphrétique : douleur lombaire excessivement violente, s'accompagnant de nausées, de vomissements, quelquefois de fièvre avec irradiation vers l'aine et le testicule (Boyer, Duplay, Schachmann).

Gairdner cite enfin un cas où le patient présenta en tout cinq crises douloureuses dont aucune ne semble s'être produite en dehors d'accès d'hématurie.

D. — L'hématurie.

L'hématurie, accident ordinairement passager au cours de la longue évolution du rein polykystique présente quelquefois un caractère de haute gravité par sa répétition et son abondance ; elle est notée dans un tiers des observations.

Avant d'étudier les caractères de ce symptôme si important et mal connu je rapporterai l'observation de MM. Papin et Pasteau qui est un type de dégénérescence polykystique à symptomatologie hémorragique.

Il y a quatre ans, Mme R..., 36 ans, a eu une première hématurie ; la malade était fatiguée et montait un escalier chargée d'un lourd paquet : cette hématurie dura deux jours, indolore le premier jour ; très douloureuse le second ; toutes les mictions furent fortement colorées, le dernier jour il y avait des caillots ; pas de modifications des urines par le repos.

Les douleurs qui accompagnèrent l'hématurie siégeaient dans la région rénale droite avec irradiation vers la cuisse du même côté et vomissements bilieux abondants. Morphine, glace, l'urine redevient claire brusquement.

Depuis cette époque elle a eu plusieurs crises analogues.

2e crise en 1906 (fin août), 2 jours.
3e — 1907 — 1 —
4e — 1908 mai 1 —

Entre à la suite de cette crise à Beaujon chez M. Tuffier.

Incision lombaire droite pour rein polykystique ; séjour à l'hôpital : dix-neuf jours, elle en sort très affaiblie ; depuis cette époque elle n'a pas pu travailler.

5e crise, fin novembre 1908, durée 2 jours.
6e — le 25 février 1909, — 2 —

Trois ou quatre jours de calme, puis nouvelles douleurs et reprise de l'hématurie pendant six jours.

Elle rentre à l'hôpital Necker ; depuis huit jours elle n'a pas souffert.

Entre les crises elle n'a jamais éprouvé aucune douleur.

De temps en temps sensation d'étourdissement quand elle est debout ;

Urines claires jusqu'à ces derniers temps.

Mictions normales (1 seule fois la nuit).

Céphalalgie assez fréquente : cryesthésie ; sensation de doigt mort (surtout à la main gauche ; crampes dans les jambes).

Léger œdème malléolaire le soir : vertiges, bourdonnements d'oreilles, brouillard devant les yeux.

Anorexie ; pas de vomissements en dehors des crises ; amaigrissement notable ; digestions pénibles ; souvent constipée.

Examen physique :

1° Reins.

a) Rein droit, descendu dans la fosse iliaque droite ; très augmenté de volume ; présentant des irrégularités ; peu douloureux à la palpation.

b) Rein gauche, pôle inférieur débordant au-dessous des fausses côtes ; legèrement augmenté de volume ; non douloureux ; légèrement mobile.

2° Uretères.

a) Uretère droit, légèrement douloureux.

b) Uretère gauche, non douloureux.

L'hématurie est assez souvent un signe du début : « c'est pour avoir rendu une quantité considérable d'urine sanglante nous dit Hare que mon malade vint me consulter ». De même celui de Frédéric Eve raconte que depuis une semaine son urine avait commencé à se teinter de sang, mais qu'il n'avait eu auparavant aucun symptôme de maladie rénale.

Même caractère initial de l'hémorragie dans les observations d'Aubry de Parodi, de Gairdner.

A ces hématuries du début et souvent uniques, peuvent succéder d'autres crises de même nature, pendant tout le cours de la maladie ; les cas de MM. Papin et Pasteau que nous venons de citer, de Gray en sont de beaux exemples. Chez ce dernier la première miction sanglante se produisit à l'occasion d'un coup violent dans le dos suivi d'une chute sur la hanche : les trois hivers suivants

le malade urina encore du sang, enfin cinq semaines avant la mort nouveau traumatisme, nouvelle hématurie qui persista jusqu'à la fin.

En général les crises sont peu nombreuses et il est exceptionnel de les voir se reproduire sept fois comme chez la malade dont nous avons relaté l'observation en entier : le plus souvent nous notons une seule hématurie (12 cas) ou encore deux et trois, à intervalles assez espacés : quelques mois voire même une année (Michalowicz).

En revanche c'est une hématurie assez abondante : Latarte, Michon Schachmann ont vu du sang presque pur ; ce dernier pendant sept jours consécutifs. Lemaire, Hare, Bord, Gray signalent eux aussi l'intensité de l'hémorragie. Plus rarement l'urine est à peine colorée (Hommey, Haarer, Newmann).

Très variable encore est leur durée : ne dépassant pas un ou deux jours dans certains cas (Aubry, Monod et Loumeau) elles peuvent persister une semaine (Johnson) dix jours (Krotoszyner) quinze jours (Carlier) ; cinq semaines (Nihill, Michon) ; trente jours (Parodi) ; et même cinq semaines (Bristowe). Il est évident qu'ici, même légère, l'hémorragie a un retentissement considérable sur l'état général et laisse derrière elle un état d'anémie très accentué.

Le sang ordinairement rouge et limpide donne lieu quelquefois à la formation de caillots (Parodi, Noth Nagel, Michon dont l'expulsion sera douloureuse et simulera la crise de colique néphrétique (Monod et Loumeau, Papin et Pasteau). En leur absence les douleurs plus ou moins vives qui accompagnent presque certainement l'apparition du sang peuvent trouver leur explication dans la congestion intense du rein malade.

Enfin les hématuries du rein polykystique ont avec celles du cancer de cet organe un caractère commun : elles sont spontanées : 32 fois aucune cause immédiate ne peut leur être assignée alors que dans quelques cas seulement elles sont survenues après une chute (Michalowicz, Aubry) un coup sur le ventre (Parodi) ou dans le dos (Gray).

Tels sont les symptômes essentiels du rein polykystique qui malheureusement ne sont que très rarement réunis de façon à assurer le diagnostic.

A côté de ces signes principaux il faut ajouter :

1° Les phénomènes de compression;

2° La coexistence d'autres kystes et les principales complications telles que :

3° Les crises d'anurie;

4° La suppuration;

5° La rupture des kystes.

I. — *Signes de compression*

Si fréquemment, les troubles digestifs ne sont qu'une manifestation de l'urémie chronique nous ne devons pas oublier cependant que la pression exercée sur l'estomac ou la masse intestinale par l'énorme augmentation de volume des reins, doit jouer dans certains cas, un grand rôle. La constipation opiniâtre de certains malades (Millward) en est une preuve suffisante. Bœkel a publié une intéressante observation d'occlusion intestinale par compression de l'angle colique droit par un gros rein polykystique ; Leichtheim, Nauwerk et Hufsmid ont dans 2 cas différents pratiqué une gastro-

entérostomie pour mettre fin à des vomissements incoercibles attribués à la même cause.

Comme toutes les tumeurs abdominales d'un certain volume le rein polykystique intervient aussi pour provoquer de la dyspnée et certains troubles circulatoires parmi lesquels il faut ranger : la circulation collatérale de l'abdomen, la cyanose de la face, le pouls veineux.

II. — *Coexistence d'autres kystes*

Comme le fait remarquer avec juste raison le Dr Brin, dans le compte rendu de l'Association française d'urologie de 1911 les formations kystiques que l'on rencontre assez fréquemment dans certains organes de sujets porteurs de reins polykystiques, peuvent être d'une certaine utilité dans le diagnostic. Dans 64 observations nous relevons cette association et 54 fois c'est le foie qui est atteint.

Cliniquement la lésion de cet organe passe presque toujours inaperçue ; mais on a noté cependant de la douleur hépatique (Bristowe) (Brigidi et Severi), une augmentation de volume de l'organe (18 cas) qu'il n'est pas toujours facile de différencier de la tumeur rénale. Plus précise encore est l'observation de Courbis : » Il existait dans la région hépatique et l'hypochondre droit une tumeur à surface inégale et bosselée, avec des nodosités fluctuantes ; une ponction hépatique fut pratiquée et donna un liquide citrin sans crochets. »

D'autres organes appréciables par l'examen clinique peuvent eux aussi contenir des kystes ; c'est : l'ovaire (8 cas), le pancréas, le ligament large, l'utérus, l'épididyme, les vésicules séminales.

La constatation de ces lésions devra donc faire preuve à pratiquer un examen attentif des reins.

III. — *Crises d'anurie*

Les crises d'anurie sont en général une complication tardive et mortelle de la maladie kystique ; succédant à une période plus ou moins longue d'oligurie, ils témoignent de la lente et progressive destruction du parenchyme rénal ; son tableau n'a rien de particulier.

On peut cependant rencontrer l'anurie au cours de la maladie et la voir céder au traitement : qu'il soit médical ou chirurgical. Dans un cas de Rivet, une simple décapsulation donne lieu à une débâcle de 3 litres d'urine ; mais l'autopsie pratiquée plus tard montra une lithiase rénale double avec 2 reins polykystiques, et il serait ici difficile de définir exactement ce qui revient et à la lithiase et à la dégénérescence kystique dans la production de l'anurie.

Monod et Loumeau citent encore l'observation d'une malade qui présentait des crises d'anurie complète avec vomissements incoercibles auxquels succédait un retour inespéré des fonctions cérébrales et urinaires, et la reprise de ses travaux domestiques. La diète lactée combinée ou alternant avec la diète hydrique suffisait à produire ces heureux résultats.

IV. — *La suppuration*

La suppuration d'un rein polykystique est un accident d'une gravité telle qu'il commande l'intervention.

Elle peut siéger à la fois et dans le bassinet et dans les kystes (Newmann, Orrillard) ou dans les kystes seuls ; cas le plus fréquent, ou enfin dans un ou plusieurs kystes avec propagation à l'atmosphère périrénal (phlegmon périnéphrétique) Orrillard, Vitrac Blachez. Fréquemment elle se limite à un seul ou à un très petit nombre de kystes, les territoires avoisinants étant absolument intacts.

Les symptômes qui traduisent l'infection sont la fièvre, la douleur et la pyurie.

La fièvre qui habituellement oscille entre 35 et 38° s'accompagne toujours d'un mauvais état digestif ; peut dans quelques cas atteindre 39°, 40° et revêtir le type des grandes oscillations avec phénomènes sceptiques graves, simulant assez bien l'attaque d'appendicite aiguë (Muller et Desgouttes, Bircher).

La douleur est lombaire, assez vive surtout à la palpation qui est d'ailleurs rendue fort difficile par la contracture de défense de la paroi et son empâtement œdémateux.

Le pus dans les urines n'est pas un symptôme constant du rein polykystique suppuré ; que les poches infectées siègent à la périphérie de l'organe elles donneront lieu par leur ouverture à un abcès périnéphrétique mais les urines resteront limpides ; par contre lorsque les kystes suppurés siègent au centre de l'organe leur ouverture dans le bassinet se traduira immédiatement par des urines plus ou moins louches (Knox), l'examen microscopique étant parfois nécessaire par déceler la présence des leucocytes.

V. — *Rupture du rein polykystique*

Le gros volume du rein polykystique ; ses rapports avec la paroi abdominale, sa fragilité relative l'exposent à la rupture plus facilement que le rein normal ; mais encore cet accident est-il très rare, nous n'en trouvons rapportés que quatre cas : Caldwell, Fels, Johnson, Prior.

C'est à l'autopsie seulement que chez le malade de Fels, qui se plaignait de douleurs dans la région rénale gauche et présentait dans cette région une grosse masse dure et arrondie, on trouve un hématome étendu, en capsulé, pararénal n'ayant donné lieu pendant la vie à aucun symptôme.

Dans les trois autres cas, le diagnostic de rupture du rein fut posé et conduisit à l'intervention.

Voici brièvement résumée l'observation de Johnson.

Homme 34 ans ; chute de quelques marches d'escalier, douleurs lombaires à gauche ; urine couleur vin de Porto ; pouls 90°, pas de fièvre.

La palpation montre une grosse masse dans la région lombaire gauche, mate et douloureuse.

Diagnostic : rupture du rein gauche ; à l'opération on trouva un rein polykystique rompu suivant une ligne horizontale, à l'union du tiers supérieur et du tiers moyen et un gros hémotome périrénal. Après néphrectomie, la quantité d'urine oscillait de 1.300 à 1.600 grammes : densité 1012. L'affection était jusque là tout à fait latente.

La rupture fut occasionnée dans le cas de Prior par les efforts que fit la malade au cours d'une indigestion ; dans l'observation de Caldwell par un choc violent au

niveau du flanc droit : il faut encore noter dans ce dernier cas l'absence complète d'urines sanglantes, dénotant le défaut de communication entre le bassinet et l'hématone périrénal, qui était dû à la rupture d'un seul kyste siégeant au pôle supérieur de l'organe.

Examen des urines

La pathologie rénale a dans ces dernières annés grandement bénéficié des procédés modernes d'exploration urinaire : l'analyse methodique des urines totales, la cystoscopie et surtout le cathétérisme urétéral, complété par l'examen fonctionnel de chaque rein pris séparément permettent aujourd'hui dans nombre de cas de poser un diagnostic précis et d'intervenir utilement.

Malheureusement en ce qui concerne le rein polykystique bien peu nombreuses sont les observations où l'on ait eu recours à ces divers moyens d'investigation.

Nous serons bref en ce qui concerne l'examen des urines totales n'ayant que bien peu de choses à ajouter à ce que nous avons dit lorsque nous avons passé en revue les signes de la néphrite chronique.

La maladie kystique et le mal de Bright, donnent lieu aux mêmes troubles d'élimination pour ce qui est des substances normalement contenues dans l'urine : urée et chlorures ; provoquent dans ce liquide l'apparition des mêmes éléments pathologiques : albumine, sang, cylindres, cellules urinaires si bien que rien dans l'examen des urines totales ne permet de soupçonner la lésion spéciale qui nous occupe.

En 1900, Jacob et Davidson chez une femme de 90 ans présentant des signes d'insuffisance rénale et deux grosses tumeurs lombaires pensèrent à une dégénérescence kystique des reins. Une ponction vint confirmer le diagnostic en révélant dans le liquide ainsi obtenu la présence de ces capuscules en rosette qu'Israël, Beckmann, Chotinsky et plusieurs autres ont considéré comme pathognomoniques de cette affection.

Bien plus ces auteurs retrouvèrent dans l'urine de la malade les mêmes éléments, en partie recouverts d'hémoglobine, et selon eux on doit toujours les y rencontrer quand il y a hématurie. De cette observation unique il serait prématuré de conclure à la valeur ou à la non valeur d'un pareil fait. Recherché systématiquement et mieux étudié dans l'avenir il permettrait s'il était confirmé un diagnostic précis toutes les fois que par suite d'une rupture de leurs parois une communication se serait établie entre les cavités kystiques et le bassinet.

Nous avons été frappé du nombre restreint de cas, où pour juger de l'état anatomique et fonctionnel du rein, on s'est adressé aux méthodes d'appréciation indirectes, nous voulons parler des épreuves d'élimination provoquée de substances artificielles (substances colorantes ou phlorydzine).

Sans doute il est bien démontré aujourd'hui qu'elles ne peuvent donner lieu qu'à de simples présomptions, mais quand bien même, pourquoi ne pas y avoir recours toutes les fois que pour une cause ou pour une autre un examen plus complet et plus précis n'est pas possible ? La constatation d'une mauvaise élimination au besoin plusieurs fois répétée aurait certainement chez

nombre d'individus porteurs de reins polykystiques, évité un échec opératoire immédiat en montrant une déchéance plus ou moins complète des deux reins.

Cette méthode imparfaite il est vrai mais susceptible cependant de rendre quelques services ne saurait être totalement délaissée.

Beaucoup plus intéressants sont les renseignements fournis par la cystoscopie et l'examen des urines séparées. La cystoscopie fut pratiquée isolément dans 4 cas ; 3 fois l'on eut recours à la séparation endovésicale des urines ; enfin dans 23 observations nous trouvons le cathétérisme urétéral associé ou non à divers procédés ayant tous pour but d'apprécier le pouvoir fonctionnel de la glande rénale : élimination de bleu, d'indigo-carmin, glycosurie phlorydzique, polyurie expérimentale.

Pour se faire une idée de la valeur exacte de chacun de ces moyens d'exploration, il nous semble nécessaire de résumer tous les cas qui les ont motivés ; les enseignements qu'ils comportent sont nombreux et de première importance.

Cystoscopie simple.

M. Legueu, chez un malade de 60 ans, présentant des hématuries assez abondantes, intermittentes et spontanées, découvre une tumeur rénale droite. La cystoscopie lui prouve immédiatement que c'est bien le rein du même côté qui saigne.

Pour mettre fin à des hématuries graves qui menaçaient la vie de sa malade, M. Michon se décide à intervenir sans diagnostic précis ; la cystoscopie lui indique

quel est le rein malade en lui montrant que l'uretère gauche seul donne du sang.

Dans un deuxième cas, le même chirurgien est appelé à examiner un homme qui en même temps qu'il a du sang dans ses urines accuse des douleurs lombaires extrêmement vives tantôt à droite, tantôt à gauche ; il avait été antérieurement néphrotomisé pour des hématuries analogues : la cystoscopie montre que les deux reins saignent alternativement.

Enfin Sieber pratique cette exploration chez une malade de 46 ans qui, avec des symptômes de néphrite chronique, présente une tumeur lombaire du côté droit : il voit l'urine s'écouler en proportion égale des deux uretères, mais ne donne aucun autre renseignement.

Nécessaire pour diagnostiquer le côté malade lorsque la palpation est négative des deux côtés (Michon, 1er cas) la cystoscopie pratiquée en période hématurique est encore très utile même lorsque l'un des deux reins est augmenté de volume (Legueu) car nous savons qu'un rein sain en état d'hypertrophie compensatrice peut très bien donner le change et laisser croire à l'intégrité de son congénère inaccessible au palper.

Cet examen endovésical dans l'observation de Sieber en révélant des deux côtés une sécrétion égale comme quantité témoigne uniquement de l'existence des deux reins.

Plus précieux encore a été son concours chez le deuxième malade de Michon : la bilatéralité des lésions démontrée par l'aspect sanglant de l'urine des deux reins faisait immédiatement rejeter tout acte chirurgical et poser un pronostic fatal à plus ou moins brève échéance

la nature de l'affection ayant dû être reconnue au cours d'une première néphrotomie.

En résumé la cystoscopie ne peut donner que peu ou pas de renseignements en dehors des cas d'hématurie, grâce à elle on pourra diagnostiquer immédiatement une hématurie d'origine rénale, la localiser à l'un quelconque des reins ou aux deux à la fois ; mais en aucune façon elle ne permet de dire qu'on se trouve en présence d'un rein polykystique ; tout au plus pourrait-elle y faire penser, lorsqu'en présence des autres symptômes de l'affection elle démontre la bilatéralité des lésions.

Séparation endovésicale des urines.

La séparation endovésicale a pu dans certains cas fournir d'utiles renseignements.

Grâce à une circonstance spéciale ce procédé permet à M. Routier d'intervenir en toute connaissance de cause pour mettre fin à des symptômes douloureux.

Femme, 34 ans, toujours bien portante, a eu 4 enfants et 2 fausses couches. Elle souffrait de son rein gauche depuis quinze mois environ. En mai et décembre 1905 elle eut 2 crises douloureuses qui durèrent à peu près deux jours. A plusieurs reprises on avait paraît-il, chez elle, constaté l'existence d'une albuminurie légère.

La quantité d'urine par vingt-quatre heures est normale comme quantité et comme qualité. Tout se borne à une tumeur que l'on sent au lieu et place du rein gauche et aux crises douloureuses qu'elle accuse.

Division des urines :

Le côté gauche ne fournit pas une seule goutte d'urine.

Le rein droit donne de l'urine absolument analogue à celle recueillie par la miction naturelle.

Le rein gauche n'a aucune valeur : en raison donc et de son influence néfaste vis-à-vis de son congénère parfaitement sain, du moins cliniquement, et des douleurs, la néphrectomie est toute indiquée.

Guérison parfaite.

Dans une observation de Pauchet il s'agissait :

D'un homme porteur d'une grosse tuméfaction dans le flanc droit : on fit le diagnostic d'hydronéphrose.

La division des urines donna comme élimination de l'urée :

Rein droit . . . . . 5 °/₀₀
Rein gauche . . . . . 8 —

C'est-à-dire une quantité insuffisante de part et d'autre ; le rein gauche étant cependant le moins mauvais.

Au cours de l'intervention le rein droit fut reconnu en pleine dégénérescence kystique ; et cependant on pratiqua la néphrectomie.

Suites opératoires normales, mais trois mois après le malade mourait par dégénérescence kystique de l'autre rein.

Ce résultat fâcheux ne saurait être imputé à la méthode. Étant donné et les résultats de la division et la nature de la lésion toute opération, mais surtout la la néphrectomie, devait être évitée.

La bilatéralité des lésions, leur intensité étaient cependant assez clairement indiquées.

Giordano, dans un cas personnel, eut aussi l'occasion de pratiquer la séparation.

Homme, 37 ans, syphilitique, mal soigné. Il y a huit jours il fut surpris par une douleur aiguë au périnée ; trois jours après

la douleur passa à l'hypogastre et il commença à uriner avec beaucoup de peine du sang. Malgré les remèdes que lui administra son médecin l'hématurie persista très intense.

La densité de l'urine filtrée est de 1020, elle contient 8 gr. 5 °/₀₀ d'urée. L'examen rectal ne révèle rien d'anormal à la prostate ni au bas-fonds de la vessie. La palpation externe trouve le rein gauche douloureux et gros qui arrive jusqu'à la crête iliaque; le foie est augmenté de volume : l'on palpe dans les inspirations le pôle inférieur du rein droit.

La division vésicale donne des urines hématiques à gauche, claires à droite, en quantité égale cependant des deux côtés. Le microscope ne démontre pas d'éléments anormaux sauf l'abondance des hématies et quelques leucocytes à gauche.

Le diagnostic reste en suspens entre la maladie polykystique des reins et du foie ou une tumeur du rein gauche avec métastase hépatique et hypertrophie du rein droit. La syphilis mal soignée permet d'autre part quelques réserves pour le foie.

Incision transverse ondulée sus-ombilico-lombaire gauche. Foie en hypertrophie simple ; quelques petits kystes au pôle inférieur du rein droit, et dans la partie lombaire de l'incision, gros rein polykystique gauche. Décortication et néphrotomie.

Guérison au bout de quarante jours. Le rein gauche est réduit d'un tiers ; l'urine est limpide de densité : 1015 contenant des traces d'albumine et 13 gr. 2 °/₀₀ d'urée.

Le malade est revu deux ans après et dit se bien porter. Foie de volume normal. Le rein gauche a encore diminué, mais le rein droit atteint presque la ligne ombicale transverse.

La réparation endo-vésicale, concordant en cela avec les données de la palpation a donc montré que c'était le rein gauche le plus malade (hématies et leucocytes). La valeur fonctionnelle du rein droit n'est pas connue exatement, puisque l'examen chimique des urines n'a

pas été fait, en tout cas il doit éliminer l'urée à taux au moins égal sinon supérieur 8 gr. 5 pour °/₀₀ qui est celui des urines totales.

D'ailleurs il y a urgence à intervenir, il faut juguler à tout prix une hématurie contre laquelle les moyens médicaux sont impuissants. Mais vu l'incertitude dans laquelle on se trouve vis-à-vis du fonctionnement du rein droit et l'augmentation de volume de cet organe, qui en dehors d'une hypertrophie compensatrice sans doute possible, doit faire penser à une lésion bilatérale, la néphrectomie n'est pas à envisager, c'est donc à une opération conservatrice qu'il faut avoir recours.

Le résultat obtenu prouva la logique de cette manière d'agir : la néphrotomie parfaitement supportée, releva à 13 gr. 2 °/₀₀ l'élimination de l'urée.

Dans ces trois observations les données de la séparation endovésicale des urines, bien qu'incomplètes, n'en sont pas moins d'une importance capitale.

Si elle ne donne aucune indication au point de vue de la nature de l'affection, deux fois elle signale la bilatéralité des lésions, mettant ainsi en garde contre toute intervention radicale.

Pour ne s'y être pas conformé Pauchet voit sa malade succomber trois mois après la néphrectomie à une dégénérescence kystique de l'autre rein.

Giordano au contraire grâce à elle, a, par une intervention conservatrice, mis fin à une hématurie grave et prolongé la vie de son malade.

Dans le cas de Routier en proclamant normal le fonctionnement de l'un des reins, elle commande l'ablation de son congénère sans valeur et source de douleurs violentes.

Quelle que soit en elle-même la valeur de la séparation endovésicale des urines, et il ne nous appartient pas ici de la discuter, force nous est de reconnaître que dans ces trois observations elle s'est montrée d'une grande utilité dans le choix des moyens thérapeutiques à employer.

Cathétérisme des uretères.

Plus nombreuses sont les observations de rein polykystique où le cathétérisme urétéral a été fait, mais bien pauvres souvent sont les renseignements qu'on a su en tirer.

C'est ainsi que dans ses deux cas Newman se contente de constater que l'hématurie est unilatérale sans pousser plus loin ses investigations, sans même faire l'analyse ni chimique ni microscopique des échantillons que lui donne chacune des sondes urétérales. Ayant d'ailleurs fait par les signes physiques le diagnostic de rein polykystique il s'abstient de toute intervention.

Nicholson en 1906 n'est guère plus explicite : grand partisan de l'examen direct de l'organe après incision lombaire il n'attache pas grande importance à la séparation des urines qu'il pratique cependant :

L'urine du rein gauche (rein énorme) était très colorée et contenait un peu de sang; à droite elle était normale. Il pratique la néphrectomie et délivre sa malade des symptômes douloureux qu'elle accusait ainsi que d'accidents mal déterminés, parmi lesquels des crises dyspnéiques répétées.

Alessandri, un an plus tard, chez une malade de 37 ans qui avec des coliques néphrétiques présentait dans le flanc droit une

tumeur lisse et mobile prolonge l'exploration pendant vingt-quatre heures.

Le rein droit donne 110 centimètres cubes d'urine avec 1 °/₀₀ d'urée : le rein gauche au contraire fournit pendant le même temps 1.700 centimètres cubes avec 11 grammes °/₀₀.

Néphrectomie droite. Guérison.

Trois ans après la malade va bien, mais le rein gauche a notablement augmenté de volume ; les urines sont normales.

Stromberg la même année publie trois cas dans lesquels il eut recours à ce procédé d'examen associé à l'épreuve de la glycosurie phlorydzique.

Premier cas. — Femme de 32 ans, grosse tumeur unilatérale droite, douleurs très vives du même côté en même temps que quelques signes de brightisme. Le cathétérisme urétéral et la phlorydzine indiquent un fonctionnement suffisant des deux reins.

Urines 1.100 centimètres cubes par vingt-quatre heures. Densité, 1015.

Laparotomie: incision et marsupialisation des plus gros kystes.

Le rein gauche, exploré, présente une dégénérescence kystique au niveau de son pôle supérieur.

Guérison. Quatre mois après ce même rein gauche a atteint le volume d'une tête de fœtus.

La malade étant enceinte, pour prévenir la rupture possible des kystes, on pratique la même opération sur le rein gauche. Guérison avec fistule ; cinq mois après accouchement normal.

Deuxième cas. — Il s'agissait d'une femme de 28 ans, tumeurs rénales bilatérales, douleurs lombaires à droite. Urines 2.000 à 4 200 centimètres cubes par vingt-quatre heures. Densité, 1020.

Cathétérisme double et phlorydzine : fonctionnement analo-

gue des deux reins. Diagnostic: dégénérescence polykystique des reins. Néphropexie droite. Disparition des douleurs. Onzième grossesse.

Troisième cas. — Femme 44 ans. Tumeur et douleurs dans le flanc gauche. Fièvre : 39°. Le rein droit n'est pas senti.

Urines : 1.000 centimètres cubes, densité : 1014. Albumine : 0,50 °/₀₀.

Quelques cellules de pus.

Cathétérisme urétéral ; polyurie expérimentale ; phlorydzine.

Rein droit : Urines normales ; sucre.

Rein gauche : Un peu de pus ; pas de sucre.

Le résultat de la polyurie expérimentale montre à droite un pouvoir de sécrétion double, dans le maximum de son travail, de celui du rein gauche.

Diagnostic. — Pyonéphrose.

Incision et marsupialisation des plus gros kystes.

Guérison.

Albarran en 1901, ayant fait le diagnostic de lithiase gauche chez un malade de 58 ans qui cinq ans auparavant avait eu des hématuries et depuis était sujet aux crises de rétention, découvrit au cours de l'intervention un rein polykystique.

Le cathétérisme urétéral lui ayant indiqué un bon fonctionnement du rein droit, il pratiqua la néphrectomie.

Guérison.

Chez la malade de Parlavecchio on palpait facilement dans le flanc droit une tumeur du volume d'une tête de fœtus, très douloureuse. Signes de brightisme.

Les urines abondantes ne contiennent ni sang, ni pus ; leur poids spécifique est faible, pas d'albumine.

L'examen cystoscopique montre l'orifice urétéral gauche normal, le droit est hyperhémié.

L'urine cathétérisée dans les deux reins est abondante et normale à gauche ; rare à droite avec quelques globules rouges et de rares cristaux d'acide urique.

Il semble évident, dit l'auteur, que la fonction uropoictique se passe presque uniquement à gauche et que le rein de ce côté ne présente aucune trace de lésion.

Diagnostic. — Rein droit volumineux et polykystique.

Rein gauche jouissant d'une intégrité fonctionnelle et capable de suppléer le droit.

Néphrectomie.

Quelques mois après le rein gauche apparut nettement augmenté de volume, de plus il est devenu douloureux. La quantité d'urine émise en vingt-quatre heures est de 1.500 à 2.000 centimètres cubes. Densité : 1007, pas d'albumine.

Brongersma, 1908, pratiqua la néphrectomie dans deux cas différents et obtint deux succès. Selon lui il ne faut jamais avoir recours à cette opération avant de s'être assuré que l'autre rein fonctionne tout à fait bien.

Chez sa première malade qui accusait quelques symptômes de néphrite chronique il découvrit dans le flanc gauche une tumeur énorme, bosselée, sans fluctuation nette.

L'urine était presque limpide, contenant un peu d'albumine et quelques leucocytes.

Il put constater en examinant séparément le fonctionnement des deux reins que le gauche ne fonctionnait pour ainsi dire plus tandis que l'urine du côté droit était absolument normale et ne contenait ni albumine ni leucocytes.

Étant donné ce résultat il enleva le rein gauche.

Plusieurs semaines après l'opération la malade se porte tout à fait bien.

Presque analogues sont dans sa deuxième observation les résultats fournis par le cathétérisme :

Homme, 40 ans, vient consulter pour troubles digestifs et faiblesse générale.

La palpation abdominale ne révèle rien à droite. A gauche dans l'hypochondre on sent une masse dure, irrégulière, non fluctuante, mate, présentant le ballottement.

Le cathétérisme vésical ramène 150 centimètres cubes d'urine. La cystoscopie révèle une vessie normale ; les orifices urétéraux sont faciles à trouver.

Du rein droit s'écoule régulièrement de l'urine claire ; à gauche on ne voit pas de contraction urétérale, ni d'éjaculation. Le cathétérisme de l'uretère droit donne en douze minutes 15 centimètres cubes d'urine claire.

Le gauche ne réussit pas parce que la sonde butte chaque fois à 1 ou 2 centimètres, probablement dans un replis.

Après injection de 20 centimètres cubes de solution d'indigo-carmin à 0,4 °/₀ dans le muscle de la fesse, l'urine du rein droit se colore en bleu au bout de cinq minutes ; à gauche c'est au bout de vingt-sept minutes seulement qu'apparaît un jet légèrement teinté en bleu, ce jet se répète au bout de cinq minutes.

L'urine prise dans la vessie par cathétérisme était jaune claire, acide, de densité : 1012 ; contenait 0 gr. 25 °/₀₀ d'albumine, pas de sucre.

Au microscope quelques leucocytes et cellules épithéliales, pas de cylindres, pas de globules rouges, pas de bacilles de Koch.

L'urine du rein droit est normale.

Diagnostic. — Rein polykystique gauche, sans pouvoir fonctionnel, avec rein droit fonctionnant normalement.

Néphrectomie. Guérison complète en trois semaines.

Brongersma revoit sa malade 3 ans après.

Il est probable, dit-il, que l'autre rein est atteint car l'urine contient régulièrement depuis un an une trace d'albumine et quelques cylindres.

Bull en 1910 eut l'occasion de voir une femme de 32 ans qui depuis cinq ans souffrait de la région rénale gauche et s'était aperçue du développement d'une tumeur de ce côté.

Le rein gauche était très volumineux, descendant jusqu'à la hauteur de l'ombilic, sa surface était inégale et bosselée.

Le rein droit était abaissé et un peu gros.

Le cathétérisme urétéral donna de l'urine claire, de couleur normale et contenant 13 gr. 2 d'urée par litre à droite. A gauche : urine rare, incolore, trouble ne contenant que 2 grammes d'urée au litre.

Diagnostic : Hydronéphrose infectée.

Néphrectomie gauche.

Guérison opératoire. Mais cinq mois après la malade souffrait du rein droit par crises, l'organe était plus gros que le poing, mobile, bosselé. L'urine trouble ne contenait que 10 grammes d'urée par litre. La maladie kystique paraissait en voie d'évolution de ce côté.

Renner également en 1910 rapporte l'observation d'un malade de 41 ans qui se plaignait de douleurs lombaires depuis six mois avec urines purulentes, parfois sanglantes.

Dans la région rénale gauche il découvre une tumeur bosselée.

L'examen des urines séparées montre un fonctionnement suffisant des 2 côtés, cependant légèrement plus faible à gauche.

Pas de diagnostic.

Néphrectomie lombaire gauche. Gros rein polykystique de 1.600 grammes. Guérison.

Au bout de trois semaines le rein droit est déjà gros.

5 ans après le malade va bien mais ne peut travailler (faiblesse et douleurs).

La malade de Legueu, âgée de 60 ans, souffrait depuis plusieurs années d'un rein mobile à droite en même temps que d'une maladie de cœur.

Au moment de l'examen, douleurs violentes dans le côté droit, contracture de défense, rein sensiblement augmenté de volume, descendant jusqu'à l'ombilic, bosselé. Température : 38°6, langue sèche, mauvais état général. Le cœur présente des intermittences, les malléoles sont œdématiées.

Cathétérisme double des uretères. Pas de rétention rénale mais des urines qui présentent à peu près les mêmes caractères et contiennent 13 et 15 grammes d'urée, 8 et 11 grammes de chlorures pour le rein droit et le rein gauche.

Pas de diagnostic précis.

A l'opération le rein droit apparaît pourvu d'un gros kyste à sa surface, sur le bord convexe, et de plusieurs autres plus petits. Néphrectomie : rein polykystique.

La malade meurt d'urémie trois jours après l'opération.

Dans deux observations auxquelles MM. Pasteau et Papin firent allusion dans une communication au dernier congrès d'urologie, le cathétérisme urétéral indique que les deux reins ont à peu près la même élimination, leur fonctionnement étant bon.

Malgré ce résultat chez un de ces malades l'intervention pratiquée sans diagnostic ayant révélé une dégénérescence kystique, l'organe est laissé en place et la plaie refermée.

Dans un troisième cas les deux reins avaient un fonctionnement parallèle avec mauvaise élimination.

Avant de relater les dernières observations, celles-là, plus instructives parce que mieux étudiées, voyons rapidement quels renseignements utiles nous a fourni dans

les 16 cas que nous venons de rapporter, l'analyse séparée des urines recueillies par le cathétérisme urétéral.

Sept fois elle proclame la déchéance complète (Parlavecchio, Brongersma, 2 cas, Bull, Alessandri) ou fort avancée (Stromberg) du rein dont l'augmentation de volume était cliniquement appréciable, son congénère étant suffisant ou même normal (Stromberg, Parlavecchio, Brongerma).

On ne saurait de façon plus sûre mettre en évidence sinon l'unilatéralité, nous verrons plus loin pourquoi, du moins la prédominance des lésions sur l'un des reins.

Sans avoir recours à l'analyse chimique de chaque échantillon, le cathétérisme dans les deux observations de Newmann contribue encore grandement à la localisation de l'affection.

Enfin dans les cas de Stromberg (2), de Renner, de Legueu, il signale des deux côtés une élimination uréique égale mais cependant quelque peu déficiente (13 gr. °/..).

Si en plus l'un des reins est augmenté de volume, manifestement bosselé (Legueu, Renner), comment ne pas penser immédiatement à la dégénérescence kystique bilatérale ?

La valeur du cathétérisme urétéral comme moyen de diagnostic quoique de moindre importance ne saurait donc être niée.

Mais quand, poussé par la gravité des complications, il est urgent d'intervenir, seul il doit guider la main du chirurgien en le renseignant sur la valeur exacte du rein opposé.

Sur 13 opérations, nous relevons 9 néphrectomies, 2 néphrotomies, 1 néphrotomie avec décapsulation,

enfin 1 néphropexie, avec 1 seul mort (Legueu) et encore dans le cas il est bon de rappeler que la malade souffrait d'une affection cardiaque.

Si la mortalité est aussi faible, c'est uniquement aux renseignements précis fournis par le cathétérisme urétéral qu'il faut l'attribuer.

Les interventions ont toujours été rejetées lorsqu'on se trouvait en présence de lésions bilatérales quelque peu accentuées (Pasteau et Papin, Newmann).

En signalant un « fonctionnement suffisant des deux reins », un « bon fonctionnement de rein opposé », ou enfin « des urines absolument normales d'un côté », l'examen séparé des urines des deux reins indique clairement à l'opérateur que le jour où une complication grave viendra menacer la vie du malade, une intervention même radicale pourra être pratiquée avec quasi-certitude non pas d'une guérison, mais d'une amélioration.

Nous disons seulement amélioration, car s'il est capable d'apprécier la valeur fonctionnelle d'un rein, il se montre totalement impuissant lorsqu'il s'agit d'affirmer l'intégrité anatomique de cet organe. C'est ainsi que dans deux cas, grâce au cathétérisme, on recueille des *urines normales* du côté opposé à la lésion ; on fait la néphrectomie et cependant quelques mois seulement (Parlavecchio) 3 ans (Brongersma) après l'intervention, le rein cliniquement sain traduit son état kystique par une augmentation de volume.

Stromberg, Bull, Renner, Alessandri ont signalé des cas semblables. Chez tous ces malades, le cathétérisme a permis de prolonger la vie non de les guérir.

Les 7 observations qui sur les 23 nous restent à citer ont donné lieu à des examens plus approfondis.

Au mois de janvier 1907, M. Pousson est appelé auprès d'un homme de 41 ans.

En 1891, douleur violente dans la fosse iliaque gauche, avec irradiation dans la verge ; se terminant au bout de deux jours par l'expulsion d'un petit calcul ; puis 2 crises analogues à un an d'intervalle. Depuis cinq ou six ans la douleur d'abord localisée à la fosse iliaque gauche remonte maintenant vers la région rénale et l'épaule correspondante. Chaque crise est suivie de l'émission de graviers.

État actuel. — Douleurs continues du côté gauche avec exacerbations fréquentes.

Organes génitaux, urètre et vessie normaux. Palpation de la région lombaire droite négative : pas de points urétéraux.

Le rein gauche, volumineux descend à 1 travers de doigt au-dessous des fausses côtes, sa surface est lisse et régulière, ballottement, douleur à la pression.

Foie gros, endolori.

Analyse des urines totales.

Volume (24 h.)	850 centimètres cubes.
Densité	1.021 —
Réaction	normalement acide.
Couleur	jaune foncé.
Aspect	louche.
Sédiment	peu abondant.
Urée	16 gr. par litre.
A. phosphorique	1 gr. 60.
Na Cl	9 gr. 35.
Indican	léger excès.
Albumine	0.

Dépôt : hématies, déchets épithéliaux, mucine, quelques cristaux d'acide urique.

Cathétérisme double.

Rein droit : 2 centimètres cubes avec 10 gr. 40 °/₀₀.

Rein gauche : 8 centimètres cubes avec 9 grammes °/₀₀ et 7 gr. 90 de Nall.

Trace d'albumine des deux côtés : hématies, leucocytes, déchets épithéliaux.

Radiographie négative.

Diagnostic. — Calcul rénal gauche.

Opération. — Décapsulation et néphrotomie. Pas de calcul.

Suites opératoires normales : la quantité des urines remonte à 1.200 et même 2.000 centimètres cubes par vingt-quatre heures.

Dix-huit jours après hématurie contre laquelle le traitement médical ne peut rien : elle dure huit jours.

Le rein gauche a beaucoup diminué.

Le rein droit est devenu beaucoup plus gros.

Puis nouvelle hématurie pendant un jour.

Analyse des urines.

Volume	1.350 grammes
Densité	1.017.
Réaction	normalement acide.
Couleur	jaune.
Aspect	louche.
Sédiment	abondant.
Urée	1 gr. 50 °/₀₀.
A. phosphorique	1 gr. 45.
Na Cl	4 gr. 10.
Indican	normal.
Albumine	1 gr. p. litre.

Nombreux leucocytes et hématies.

Alors apparaissent les œdèmes ; le ventre grossit. Foie gros avec ascite. Le régime lacté met fin à tous les symptômes et

le malade peut reprendre, en partie du moins, ses occupations.

Le premier malade de Krotoszyner est un homme de 51 ans.

Depuis cinq ans plusieurs crises douloureuses violentes dans la régiou lombaire. Examen : décembre 1907.

Douleurs continuelles dans le dos, malaise général, grande soif; urines types de néphrite chronique interstitielle.

Des deux côtés de l'abdomen, grosses tumeurs irrégulières et dures mobilisables avec la respiration et représentant des reins augmentés de volume. Au cours de l'année 1907 : hématuries qui durent plusieurs semaines.

Examen, janvier 1908.

Souffle anémique de la pointe du cœur. Température 97° à 99°. F. Pouls 80-100. Nouvelle hématurie durant dix jours, toujours urines de néphrite interstielle.

Le 17 février les 2 uretères sont cathétérisés : les sondes laissées longtemps donnent seulement 99 centimètres cubes d'urine.

Lorsque quelques jours plus tard la même quantité de phlorydzine (1 cc. d'une solution à 0,5 °/₀) fut injectée, on obtint dans l'urine vésicale la réaction du sucre avec la liqueur de Fehling neuf minutes après l'injection. Un centimètre cube de la même solution injectée, à la même époque, à un homme de 71 ans, souffrant d'un papillome de la vessie donna la réaction du sucre trente minutes seulement après l'injection.

Le point cryoscopique du sang était 0,60.

Afin d'obtenir des donnés plus précises sur le fonctionnement rénal, la quantité d'urée excrétée journellement fut mesurée pendant un certain temps, pendant cette épreuve le malade est soumis à un régime identique. On note en même temps la quantité d'urine.

Février 1908	Urines en onces	Urée °/₀	Total Urée
5	60	0,7	12 gr. 6
6	60	0,7	»
7	50	0,7	10 gr. 5
8	48	0,8	11 gr. 5
9	40	0,7	8 gr. 4
10	30	0,8	7 gr. 2
11	28	»	6 gr. 7
12	28	»	»
13	28	0,9	7 gr. 3
14	52	0,8	12 gr. 4
15	28	»	6 gr. 7
16	28	»	»
17	33	»	7 gr. 6
18	28	0,9	7 gr. 5
19	16	»	4 gr. 3
Moyenne	37	0,8	8 gr. 64

2 février 1908. — Les deux tumeurs augmentent rapidement; elles sont dures et bosselées, atteignent l'ombilic.

15 février 1908. — Coma, vomissements.

19 février 1908. — Crises de rétention.

20 février 1908. — Mort au milieu de symptômes urémiques.

Les deux reins sont totalement dégénérés, aucune parcelle de parenchyme ne paraît normale.

De par l'ensemble des symptômes au moment du premier examen, le diagnostic de rein prolykystique est évident. Lorsqu'un an plus tard, la fièvre fait son apparition, le cathétérisme urétéral pratiqué pour la première fois montre que c'est le rein gauche qui est supprimé, et surtout que les lésions bilatérales atteignent une intensité telle que toute intervention est contre-indiquée.

Grâce au dosage de l'urée jour par jour on assiste ensuite à la destruction progressive du parenchyme rénal.

Il est encore intéressant ici de noter la manière dont ces deux reins gravement atteints ont réagi à la phlorydzine.

Le résultat est négatif à une première injection ; or quelques jours plus tard ils réagissent tous deux à une dose exactement identique à la première, et fait intéressant, plus rapidement qu'un sujet qui semble indemne de toute lésion rénale. Ces résultats contradictoires ne nous semblent pas devoir être interprétés en faveur de la méthode.

Le même auteur cite le cas d'une femme de 28 ans. Hématurie il y a dix ans ayant duré trois jours. Voilà deux ans, violentes douleurs dans la région rénale gauche s'accompagnant de fièvre et de malaise général ; les reins augmentés de volume sont déjà perceptibles.

Entre à l'hôpital le 3 avril 1906 avec de la température, des urines louches contenant de l'albumine et du pus ; pas de bacilles de Koch. Gros rein gauche sensible à la palpation ; le rein droit n'est pas senti.

Les mictions sont fréquentes, douloureuses ; la cystoscopie montre des lésions de cystite.

Cathétérisme urétéral double.

Les urines sont claires à droite, troubles à gauche. L'examen fonctionnel des deux reins donne de bons résultats tant absolus que comparatifs.

Le microscope montre à gauche : de nombreuses cellules de pus et des globules rouges en abondance.

A droite, rien de pathologique.

Diagnostic : pyonéphrose.

La néphrectomie est rejetée à cause de la bonne élimination du rein. Néphrotomie gauche ; fistule pendant plusieurs mois. Amélioration, mais les phénomènes de cystite persistent.

La malade revient consulter un an après décembre 1907.

Maux de tête, maux de rein, malaise général, depuis six mois. Mictions toutes les heures le jour, deux ou trois fois la nuit. Les deux reins sont cette fois perçus à la palpation. A la cystoscopie, lésions de cystite.

Cathétérisme double : urines claires des deux côtés.

	Rein droit	Rein gauche
	—	—
Uurée. . . .	1 gr. 5 °/₀	1,1 °/₀
Δ	— 1,8	— 1,5
Sucre (phlorydzine).	0,28	0,18

Microscopiquement:

Nombreuses cellules urinaires.	*idem.*
Quelques globules rouges.	*idem.*

Quantité par vingt-quatre heures : 2.000 centimètres cubes.

Une radiographie montre une augmentation de volume des deux reins.

En avril 1908 : même état général mauvais. La surface du rein droit est irrégulière et bosselée.

Cystoscopie : vessie normale ;

Les deux reins réagissent à la phlorydzine.

Deuxième cathétérisme double: Il est très difficile de recueillir du côté droit une quantité d'urine suffisante pour l'examen.

	Rein droit	Rein gauche
	—	—
Urée. . . .	0,02 °/₀	0,009 °/₀

Microscopiquement :

Globules rouges.	Rares globules rouges.
Cellules urinaires.	Quelques cellules de pus.
Cristaux d'oxalate de chaux.	Cellules épithéliales rondes.

Deuxième néphrotomie gauche : Néphropexie, décapsulation, on évacue un kyste suppuré. Le pouls et la température reviennent à la normale.

Cinq mois après a un état général satisfaisant : les urines sont claires, ambrées ; densité : 1012 ; quelques cellules rondes ; quelques cellules de pus ; douleurs lombaires.

Cystoscopie : vessie normale.

Troisième cathétérisme double.

Le sucre apparaît trente-six minutes après l'injection de la solution de phlorydzine ; les urines se colorent en bleu simultanément des deux côtés quatorze minutes après injection de 4 centimètres cubes d'une solution de carmin d'indigo.

	Rein droit	Rein gauche
	—	—
Albumine	traces	présence
Urée	0,01 %	0,008
Δ	— 1,	— 1,1
Sucre	0,2	0,23

Confirmant en cela les données cliniques, l'examen fonctionnel signale la bilatéralité des lésions, mais il les montre à leur début et telles qu'elles autorisent toute opération conservatrice en vue de combattre l'infection qu'il localise au rein gauche : pratiqué 3 fois à intervalles assez éloignés, il traduit encore les progrès de l'affection.

Pousson en 1911 fit une néphrotomie chez une femme de 34 ans, dans le but de calmer les douleurs lombaires qui la tourmentaient, et aussi, dit l'auteur, à cause « de la légère diminution de la sécrétion de ses urines et des troubles de petit brightisme dont elle se plaignait ».

Voici d'ailleurs son histoire :

En juillet 1909, douleur brusque et violente dans l'hypochondre gauche, qui persiste pendant deux mois, avec intolérance gastrique absolue, et maux de tête continus.

L'augmentation de volume du rein gauche fut dès cette époque constatée et par la malade et par son médecin : albumine dans les urines. Après neuf mois de calme relatif, nouvelle crise douloureuse, présentant les mêmes caractères que la première avec en plus des crampes violentes dans les mollets.

Examen le 14 décembre 1910.

La malade est pâle, amaigrie, sa peau est sèche, ses chairs sont flasques, pas le moindre œdème. Elle souffre un peu moins du côté mais éprouve toujours de la céphalée et des crampes. Pas d'essoufflement, pas de dyspnée. Cœur normal, ni souffle, ni bruit de galop.

A droite on perçoit nettement le rein volumineux, lisse, mobile, ballottant, indolent, ne pouvant réintégrer la fosse lombaire.

A gauche le rein également perceptible est beaucoup plus volumineux, remplissant toute la fosse lombaire, dans laquelle il est immobilisé, présentant des bosselures à sa surface.

Contrairement à son congénère il est très douloureux à la palpation.

Aucun trouble de la miction, qui est seulement un peu plus fréquente la nuit. Vessie tolérante. Les urines sont limpides, un peu foncées en couleur, leur quantité au-dessous de la normale atteint rarement 1.200 centimètres cubes et descend souvent au-dessous de 1.000 centimètres cubes, pendant les quelques jours qui précèdent l'intervention.

L'analyse globale donne :

Volume.	1150
Couleur.	jaune rougeâtre

Aspect	légèrement louche
Réaction	hyperacide
Densité	1016
Urée	11 gr. par litre
Chlorures	5,50
Phosphates	0,95
Albumine	1,25

Dépôt peu abondant : déchets épithéliaux, leucocytes, hématies en grand nombre, cristaux d'acide urique. Pas de microbes.

Le cathétérisme de l'uretère gauche et la mise à demeure d'une sonde dans la vessie recueillant la sécrétion du rein droit, montrent que le fonctionnement des deux reins est sensiblement égal avec toutefois un peu de supériorité du rein droit. A noter aussi que l'épreuve de la glycosurie phlorydzique est négative des deux côtés.

Résultat de l'épreuve de la polyurie expérimentale :

Rein gauche.

Volume	112 gr.	19 gr. 50	1re demi-heure
		33 gr. »	2e —
		30 gr. 50	3e —
		29 gr »	4e —

Urée au litre	9 gr. 30
Urée, quantité réelle éliminée	0 gr. 91
Chlorure au litre	7 gr. 02
Chlorure, quantité réelle éliminée	0 gr. 83
Albumine	2 gr. 50
Glucose	0 gr. »

Dépôt peu abondant constitué par de rares hématies et de très nombreuses cellules du bassinet et de l'uretère. Pas de pus, pas de microbes.

Vessie (rein droit)

Volume	100 gr.	18 gr. 50	1re demi-heure
		24 gr. 50	2e —
		30 gr. »	3e —
		27 gr. »	4e —
Urée au litre		10 gr. 80	
Urée, quantité réelle éliminée		1 gr. 33	
Chlorure au litre		6 gr. 90	
Chlorure, quantité réelle éliminée		0 gr. 98	
Albumine		2 gr. »	
Glucose		0 gr. »	

Dépôt extrêmement peu abondant formé de sang. Pas de microbes.

L'examen comparatif des deux reins indique donc que des deux côtés la composition chimique des urines est inférieure à la normale ; que les deux glandes réagissent de façon identique mais également insuffisante à la polyurie expérimentale ; qu'enfin les reins donnent de l'albumine.

Le Dr Pasquereau voulant fixer un gros rein droit abaissé se trouve en présence d'un rein polykystique.

Femme 22 ans.

Il y a trois ans violentes douleurs dans l'abdomen et la région rénale droite ; albumine dans les urines ; 40° et même 41° de température. Amélioration au bout de deux mois.

Depuis un an, douleurs sourdes dans la région lombaire surtout à droite ; assez violentes ces derniers temps pour la forcer à s'aliter. Urines rares, foncées ; parfois petits caillots allongés et vermiformes.

Malade amaigrie, dans la légion lombaire droite on sent une

tumeur mobile, donnant le ballottement rénal, et atteignant la ligne ombilicale.

Cystoscopie : vessie normale.

Cathétérisme : sonde urétérale du côté droit ; sonde vésicale de Malécot. A la fin de la première demi-heure la malade absorbe 750 grammes d'eau d'Evian.

Résultats

Rein gauche

Temps.	1re 1/2 h.	2e 1/2 h.	3e 1/2 h.	4e 1/2 h.
Volumes	16 cc.	12 cc. 5	85 cc.	92 cc.
Couleur	jaune foncé	jaune clair	jaune très pâle	jaune très pâle
Réaction	alcaline	alcaline	légèrement alcaline	très légèrement alcaline
Aspect.	trouble	légèrement trouble	limpide	limpide
Urée	5 gr. 30	3 gr. 9	1 gr. 60	1 gr. 35
NaCl	7 gr. 31	4 gr. 68	1 gr. 40	1 gr. 40
Albumine.	très abondant	peu abondant	fortes traces	très fort. traces

Urée quantité réelle éliminée . . 0 gr. 62

Rein droit

Temps.	1re 1/2 h.	2e 1/2 h.	3e 1/2 h.	4e 1/2 h.
Volumes	7-5 cc.	31 cc.	104 cc.	100 cc.
Couleur	jaune foncé	jaune clair	jaune très pâle	jaune très pâle
Réaction	alcaline	alcaline	très légèrement alcaline	très légèrement alcaline
Aspect.	légèrement trouble	légèrement trouble	limpide	limpide
Urée	8 gr. 88	4 gr. 55	0 gr. 73	1 gr. 72
NaCl	8 gr. 19	4 gr. 38	1 gr. 38	1 gr. 52
Albumine.	Assez abondant	très fortes traces	faibles traces	faibles traces

Urée quantité réelle éliminée . . 0 gr. 96

Microscopiquement

Rein droit	Rein gauche
Mucus.	Globules rouges.
Pas de cellules.	Rares leucocytes.
	Diplocoques ressemblant à des gonocoques.
	Pas de bacilles de Kock.

Néphropexie. Guérison.

Le cathétérisme nous expose ici la mauvaise qualité des deux reins, leur pauvreté d'élimination de l'urée et des chlorures.

La présence de globules rouges et de leucocytes dans l'urine du rein gauche correspond à sa valeur fonctionnelle moindre quoique pas senti et moins douloureux que celle du rein droit. Si dans ce cas se basant uniquement sur les signes physiques, et pour supprimer douleur et infection l'on eût fait la néphrectomie c'est en réalité le rein le moins mauvais qui aurait été sacrifié; la bilatéralité de lésions que seul le cathétérisme double a mis en évidence se serait immédiatement traduite par la mort de la malade.

A signaler encore que la polyurie aqueuse pour les deux reins est presque satisfaisante.

Il nous reste à relater les deux observations inédites de MM. Pasteau et Papin. Nous tairons ici l'histoire clinique de la première malade, elle se trouve intégralement rapportée au chapitre symptomatologie.

L'examen des urines dans ce cas donna les résultats suivants :

Cathétérisme double :

	Rein droit	Rein gauche
Quantité totale.	134	105
Urée au litre	3	4
Urée quantité réelle éliminée . . .	0 40	0 40
Sucre au litre	0	0
Sucre quantité réelle éliminée . .	0	0
Albumine au litre.	traces	0
Chlorure au litre	4 8	4
Chlorure quantité réelle éliminée .	0 62	0 40

Polyurie aqueuse .	1er 1/2 h.	2e 1/2 h.	3e 1/2 h.	4e 1/2 h.
Rein droit . .	6 cc.	26	55	30
Rein gauche .	5 cc.	24	45	14

Examen histo-bactériologique.

Rein droit	Rein gauche
Très nombreux leucocytes.	Sang et cellules épithéliales.
Microbes banaux.	Pas de microbes.

Nous apprenons donc que c'est le rein gauche qui saigne au moment de l'examen du moins, mais surtout qu'il serait dangereux de penser à une intervention même si l'hématurie devient menaçante. Avec une aussi mauvaise élimination des deux côtés, la malade ne semble pas capable de faire les frais d'une opération même conservatrice.

Assez comparable à la précédente est l'évolution de la maladie chez Mlle L..., 39 ans.

Rien à signaler dans les antécédents, si ce n'est de 16 à 21 ans une période pendant laquelle la malade dut être soignée pour anémie.

En juillet 1908, sans cause apparente et sans douleur, du sang apparaît dans les urines ; cette hématurie fut constatée par hasard à la fin de la journée, elle fut assez abondante accompagnée de caillots rouges ou noirs, et dura trois jours sans interruption.

Quatre jours après survient une colique néphrétique gauche à la fin de la journée et qui dure toute la nuit. L'examen fait à ce moment permet de constater « un déplacement du rein ». La malade ne rend plus de caillots, mais les urines sont à nouveau un peu rouges le lendemain matin.

L'hématurie cesse le soir même après absorption de chlorure de calcium.

En octobre 1908, sans cause, nouvelle crise d'hématurie qui dure trois jours, sans colique, et qui semble céder à nouveau à l'usage du chlorure de calcium.

Au moment de Pâques 1909, nouvelle hématurie sans cause et qui dure huit à dix jours. Les urines sont plus ou moins noires, sans caillots, un peu plus foncées le matin et le soir. Parfois dans la journée, l'urine paraît presque claire avec un dépôt floconneux. Pas de colique pendant cette période.

Les 5 et 6 septembre 1909. — Nouvelle colique néphrétique gauche les urines sont très rouges avec gros caillots provoquant de la dysurie et aussi quelques petits caillots assez minces mais pas très longs.

A ce moment pour la première fois on constate de l'œdème des membres inférieurs, plus marqué à droite atteignant presque le haut de la cuisse. Il augmente après la marche et la station debout. Pas de fièvre.

Le 30 septembre 1909. — La malade était examinée pour la première fois : les urines sont claires, ne contiennent ni sang ni éléments rénaux ; trace indosable d'albumine.

Le rein droit n'est pas senti ; le rein gauche, peu mobile est

volumineux, irrégulier, bosselé et descend jusqu'au-dessous de l'ombilic. Les deux jambes sont œdématiées après une heure de station debout. L'œdème disparaît presque complètement après une nuit de lit. Rien au cœur ni aux poumons.

Le 4 octobre 1909. — Examen des urines.

Volume	900 cc.
Couleur	jaune claire.
Réaction	alcaline.
Densité	1019.

	Par litre	Par 24 heures
Urée	16	14
Azote total (en urée)	19	17
Azote urique	0,40	0,36
Chlorures (en NaCl)	10	9
Phosphates	1,50	1,30
Sucre	0	0
Albumine	0	0
Oxalate de chaux	0	0

Cellules épithéliales de la vessie assez nombreuses ; pas de leucocytes, pas d'hématies, pas de cylindres.

Une radiographie ne montre pas de calcul visible dans les reins.

Une cytoscopie faite le 21 octobre dans une période non hématurique montre une vessie normale. L'orifice uretéral gauche s'entr'ouvre rarement ; il reste immobile pendant qu'à droite au contraire on peut constater plusieurs éjaculations nettes.

En juin 1910, nouvelle hématurie, peu abondante, qui dure deux jours, sans caillots : survenue à la suite d'une légère fatigue. La malade est enceinte depuis le mois de mars.

Pendant cette grossesse on ne constate pas d'albumine dans

les urines et le 18 novembre l'accouchement se fait normalement : fille encore bien portante en février 1911.

L'état général commence à baisser sensiblement ; la malade a maigri, les digestions sont moins faciles.

En février 1911, nouvel examen: le rein gauche est très volumineux et présente de nombreuses bosselures dont les plus grosses paraissent rénitentes ou fluctuantes ; la palpation est d'ailleurs facilitée par l'amaigrissement général et le relâchement de la paroi. Cette tumeur gauche dépasse la ligne médiane de deux travers de doigt, elle plonge en haut sous les côtes, descend de trois travers de doigt au-dessous de l'ombilic sur la ligne médiane, puis latéralement remplit toute la fosse iliaque droite, en descendant nettement au-dessous de l'épine iliaque.

A droite on sent le rein deecendre jusqu'à deux travers de doigt au-dessus de l'ombilic, irrégulier et présentant lui-même des petites bosselures multiples.

Toute cette palpation est absolument indolore.

Œdème des jambes qui ne disparaît plus qu'après plusieurs jours de lit. L'état général est mauvais ; la malade a maigri de 10 livres en peu de temps.

Examen des urines.

Volume	jour : 330	nuit : 616
Couleur	foncée	
Réaction	neutre	
Densité	1014 le jour	1012 la nuit

	Au litre	En 24 heures
Urée	14,7	11,6
Chlorures	8,8	9
Albumine	0,25	0,25

Rares cellules vésicales, très rares leucocytes, pas d'hématies, pas de cylindres, pas de cristaux.

A deux reprises le cathétérisme uretéral est fait pour connaître la valeur comparative des deux reins.

1er Examen	Rein droit	Rein gauche
Quantité.	135	56
Urée	1,34	0,45
Chlorures	1,35	0,43
Albumine	0,25	0,25

2e Examen	Rein droit	Rein gauche
Quantité.	152	46
Urée	1,68	0,52
Chlorures	1,76	0,32
Albumine	0,20	0,32

Dans les deux urines quelques hématies, leucocytes peu abondants, pas de cylindres, mais tous ces éléments en quantité un peu moins abondante à gauche qu'à droite.

Une injection de phlorydzine n'a pas permis de trouver trace de sucre dans l'urine, ni à droite, ni à gauche.

En présence de tous ces symptômes le diagnostic de rein polykystique semble net. La bilatéralité des lésions ne peut faire de doute. Si le rein gauche fonctionne mal, le rein droit de son côté ne fonctionne pas bien et malgré le désir de la malade une intervention opératoire est refusée, d'autant plus que le dosage de l'urée dans le sang n'est pas favorable.

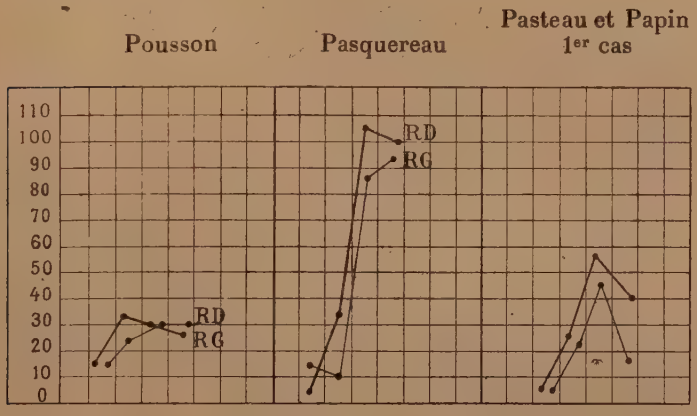
La malade meurt le 12 juillet 1911.

Dans 5 observations sur 7 nous notons l'épreuve de la glycosurie phlorydzique, avec des résultats plutôt inconstants. Ne l'avons-nous pas vue tour à tour négative puis positive, à quelques jours d'intervalle chez un même sujet dont l'élimination d'urée était respectivement de 0 gr. 8 et 0 gr. 7 °/₀.

Pourquoi encore après l'injection de la même quantité de phlorydzine est-il impossible de déceler trace de sucre dans les urines de la seconde malade de MM. Pasteau et Papin, dont le taux de l'urée est cependant de 1 gr. 4 °/₀, alors que nous en trouvons 0 gr. 23 chez un autre individu (Krotoszyner) dont les reins semblent cependant, de par leur mauvaise élimination uréique, 0,01 et 0,08 °/₀, bien plus gravement atteints ? Dans ce dernier cas d'ailleurs l'apparition du bleu débuta normalement quatorze minutes après l'injection de carmin d'indigo.

La polyurie expérimentale ne fut guère plus probante :

Polyurie.



R. G. Urée	R. G. Urée	R. G. Urée
9 gr. 30 °/₀₀	3 gr. 04 °/₀₀	4 gr. °/₀₀
0 gr. 91 q. réelle		0 gr. 40 q. réelle
R. D. Urée	R. D. Urée	R. D. 3 gr. °/₀₀
10 gr. 80 °/₀₀	3 gr. 47 °/₀₀	0 gr. 40 q. réelle
1 gr. 33 °/₀₀		

Nous voyons avec M. Pousson deux reins donnant 9 gr. 20 et 10 gr. 80 d'urée °/₀₀, c'est-à-dire, encore assez bons ne pas réagir ou fort peu à l'absorption des 3 verres d'eau tandis qu'avec une éliminatiou uréique de 3 gr. 04 et 3 gr. 47 °/₀₀ la malade de Pasquereau présente une polyurie fort bonne ; dans les deux cas on notait une albuminurie assez abondante.

Enfin pour n'être pas parfaite dans le premier cas de MM. Pasteau et Papin (4 et 3 gr. d'urée par litre) la polyurie est cependant encore meilleure que dans la première observation que nous avons cité.

Au point de vue des chlorures, leur élimination varie dans des proportions à peu près équivalentes à celle de l'urée, mais toujours moindres cependant, et l'on ne saurait s'en étonner, car ayant affaire à des reins atteints de néphrite chronique, nous savons que dans ces cas il n'existe que rarement de la rétention des chlorures.

On aurait donc tort d'attribuer une grande valeur à ces diverses méthodes du moins lorsqu'on y a recours isolément et c'est en somme le seul dosage de l'urée dans l'urine séparée des deux reins grâce au cathétérisme uretéral qui devra nous servir de base dans l'appréciation et de la fonction rénale et de l'opportunité de l'intervention.

Nous avons dit plus haut ce que nous étions en droit d'en attendre et les dernières observations n'ont fait que confirmer nos conclusions.

FORMES CLINIQUES

Si nous mettons à part la forme larvée de la dégénérescence kystique où l'affection n'est découverte que par hasard, à l'autopsie d'individus ayant succombé à une hémorragie cérébrale, à la tuberculose, à la pneumonie, etc..., soit dans 20 °/₀ environ des cas, il nous reste encore les 4/5 des observations ou un ensemble clinique d'ailleurs fort variable a pu être noté.

Albarran et Imbert dans leur traité des tumeurs du rein les divisent en trois catégories.

1° *La forme urémique.*

A la suite de troubles généraux vagues, ou même en pleine santé apparaissent les phénomènes urémiques ; le plus souvent d'ordre nerveux ils se traduisent par de la dyspnée, des convulsions, le coma. Les symptômes digestifs et vasculaires sont beaucoup plus rares. Forme particulièrement grave et rapide la mort survient dans la huitaine ordinairement rarement plus tard.

2° *La forme brightique.*

Contrairement à la précédente, ce qui caractérise la forme brightique, c'est précisément la lenteur de son évolution.

Vouloir la décrire serait refaire en entier le tableau classique du mal de Bright.

Plus ou moins rapidement elle aboutit à l'urémie.

3° *La forme rénale.*

Ici les symptômes cliniques attirent nettement l'attention du côté des reins: la tumeur abdominale, les douleurs lombaires, les hématuries s'y rencontrent isolés ou associés nécessitant parfois l'intervention.

Luzzato en 1900 ayant sur 226 observations noté 41 fois l'unilatéralité soit 18, 1 °/₀ créa la forme chirurgicale.

Outre que cette proportion de ces unilatéraux nous paraît quelque peu exagérée puisque dans notre statistique l'autopsie ne nous accuse qu'un pourcentage de 3, 3 °/₀, une pareille dénomination est franchement mauvaise en ce qu'elle laisse supposer que le rein polykystique est en dehors de ses complications, et de lui-même passible d'une intervention.

M. le professeur Pousson en 1907 puis plus récemment au dernier congrès d'urologie en 1911 après avoir assigné une unité étiologique à un certain nombre de cas de reins polykystiques les range dans une classe spéciale.

Au rein polykystique vrai, affection d'origine inconnue et bilatérale, il oppose le faux rein polykystique d'origine néphrétique, lithiasique, hydronéphrotique, ou tuberculeux qui lui « est souvent unilatéral, comporte encore des parties utiles à la sécrétion et est du ressort de la thérapeutique chirurgicale ».

Or à l'examen des faits l'unilatéralité dans ces divers cas (nous en avons réuni 16) ne paraît nullement plus fréquente que dans la dégénérescence kystique essentielle puisque sur les douze autopsies qui ont pu être faites, dans onze cas on trouva la bilatéralité des lésions; dans la seule observation de Roche il y avait d'un côté un rein polykystique et de l'autre un gros rein blanc.

Si maintenant on considère la symptomatologie nous la trouvons bien peu différente de celle du rein polykystique vrai : la tumeur, les douleurs, les hématuries, les signes de néphrite chronique sont chez les deux également signalés, leur intensité est la même ; nous n'avons en plus pour le faux rein polykystique que les signes parfois assez nets de lithiase ou de rétention rénale que lui imprime l'affection causale ou peut-être seulement concomitante.

En résumé si cliniquement les reins polykystiques, lithiasique, hydronéphrotique ou tuberculeux peuvent à la rigueur faire une classe à part de par leur symptomatologie quelque peu particulière on ne saurait en tout cas séparer le faux rein polykystique d'origine néphrétique de la forme brighitique aucun caractère ne pouvant les différencier.

Mais au point de vue pratique, le plus important, nous ne saurions admettre comme semble le faire le professeur Pousson, que le faux rein polykystique est

du ressort de la chirurgie. En un mot en faire une forme plus chirurgicale. Comme nous venons de le voir la bilatéralité est en somme constante : l'intervention ne saurait donc être pratiquée qu'en vue de lutter contre les complications graves et nous rentrons dans la forme rénale du rein polykystique ordinaire.

EVOLUTION

La dégénérescence kystique des reins est une affection à marche excessivement lente, elle peut durer des années; dans certaines formes, même (maladie kystique essentielle) il n'est peut-être pas invraisemblable d'en faire remonter le point de départ à la vie intra-utérine.

Comment d'ailleurs assigner des limites exactes à l'évolution d'une maladie qui, jusqu'à la période ultime, peut ne se révéler par aucun symptôme digne d'attirer l'attention ! Et lorsqu'un signe clinique plus bruyant comme la douleur, l'hématurie, vient à faire soupçonner la lésion, bien des années probablement se sont déjà écoulées depuis le début de l'affection.

Que de fois à l'autopsie d'un sujet mort en quelques heures, au milieu de phénomènes urémiques, au cours d'une attaque d'apoplexie ou d'une toute autre maladie n'est-il pas arrivé de découvrir deux reins polykystiques volumineux. L'évolution a été silencieuse, on ne saurait dire qu'elle a été rapide : c'est le caractère des formes essentiellement urémiques et brightiques. Nous avons relevé la date de début des premiers symptômes dans 115 cas cliniques ; 36 cas opératoires dans 11 obser-

vations de rein polykystique lithiasique (faux rein polykystique).

Les résultats sont superposables.

1° Cas cliniques, 115 cas.

1re semaine. .	1 cas.	1 an . . .	15 cas.
2e — . .	1 —	2 — . . .	12 —
3e — . .	2 —	3 — . . .	4 —
1er mois . .	2 —	4 — . . .	7 —
2e — . .	5 —	5 — . . .	3 —
3e — . .	10 —	6 — . . .	7 —
4e — . .	1 —	7 — . . .	3 —
5e — . .	2 —	8 — . . .	4 —
6e — . .	3 —	9 — . . .	1 —
7e — . .	1 —	10 — . . .	3 —
8e — . .	2 —	11 — . . .	1 —
9e — . .	2 —	12 — . . .	1 —
10e — . .	» —	15 — . . .	2 —
11e — . .	1 —	16 — . . .	1 —
		19 — . . .	1 —
		20 — . . .	1 —
		22 — . . .	1 —
		37 — . . .	1 —
		49 — . . .	1 —

Indéterminés.

Plusieurs mois	Plusieurs années
5 cas	8 cas

2° Cas opératoires : 36.

		1 an . . .	8 cas.
1re semaine. .	1 cas.	2 — . . .	4 —
1er mois . .	2 —	3 — . . .	2 —

2e	2 cas.	4	1 cas.
5e	2 —	5	1 —
6e	1 —	6	2 —
7e	1 —	7	1 —
		8	1 —
		10	3 —
		15	1 —
		20	1 —

Indéterminés.

Quelques mois.	1 cas.
Longtemps.	1 —

3° R. Polyhystiques calculeux : 11

1re semaine.	1 cas
1er mois	1 —
3e années	2 —
5e —	1 —
7e —	1 —
8e —	1 —
9e —	1 —
15e —	1 —
25e —	1 —
30e —	1 —

Aucune différence dans la durée de développement entre le rein polykystique essentiel et le faux rein polykystique. Le symptôme initial est lui-même variable. Nous notons sur 128 cas cliniques :

Mal de Bright	74 cas.
Douleurs	19 —
Hématuries	8 —
Tumeur	7 —

Coup ou chute sur la région lombaire	5	Hématuries. . . . 3 cas. Vomissements. . . 1 — Douleur, hématurie . 1 —
Augmentation de volume du ventre.	4 cas.	
Néphrite aiguë.	2 —	
Douleur et tumeur	1 —	
Typhoïde	1 —	
Refroidissement	1 —	
Symptômes hépatiques	2 —	
Troubles de la miction	4 —	

C'est donc par les signes du mal de Bright que, dans le trois cinquièmes des cas, débute la maladie.

Dans les observations, suivies d'intervention, la douleur, la tumeur, les signes du mal de Bright sont signalés avec une fréquence égale, avant l'hématurie.

Les causes de la mort sont ainsi réparties dans les 120 observations où elle est nettement indiquée :

Urémie	77 cas
Cachexie	5 —
Pneumonie	6 —
Apoplexie	3 —
Hémiplégie	2 —
Hémorragie cérébrale	2 —
Asphixie	2 —
Tuberculose pulmonaire	2 —
Obstruction intestinale	2 —
Mort par narcose	2 —
Mort subite	1 —
Lithiase biliaire	1 —
Cancer de l'estomac	1 —

Ulcère de l'estomac	1 —
Anthrax	1 —
Endocardite ulcéreuse.	1 —
Péritonite	1 —
Cancer surrénal avec métastase.	1 —
Insuffisance cardiaque.	1 —
Thrombose fémorale	1 —
Ascite	1 —
Septicémie	1 —
Métrorragie	1 —
Œdème aigu du poumon	1 —
Hématémèse et hémorragies intestinales.	1 —
Pleurésie	

C'est donc à l'urémie traduisant l'insuffisance rénale qu'aboutit constamment la dégénérescence kystique des reins.

DIAGNOSTIC

Le diagnostic de la dégénérescence kystique des reins fut longtemps regardé comme impossible. Laveran avouait en 1876 qu'il y aurait témérité à le tenter.

Jusqu'à Verneuil cette lésion constituait une trouvaille d'autopsie. C'est ce chirurgien qui, le premier en 1887 à la Pitié, chez un malade de 53 ans, en présence de phénomènes urémiques ayant débuté brusquement, s'accompagnant de phénomènes douloureux provoqués dans les deux hypochondres et d'une anurie persistante, émit l'hypothèse d'une dégénérescence kystique double des reins. L'autopsie confirma le diagnostic.

Depuis cette époque assez nombreuses sont les observations où pendant la vie la maladie kystique put être reconnue : nous en avons relevé 44 cas.

Voici d'ailleurs le tableau des différents diagnostics qui ont été posés dans les 333 cas cliniques et opératoires de notre statistique.

1° *Reins non opérés :* 161 cas.

a) Affection du rein :

Rein polykystique	31 cas
Néphrite chronique.	13 —

Néphrite aiguë	1 cas
Tumeur du rein	2 —
Lithiase rénale	1 —
Epanchement périnéal ou cancer du rein	1 —
Lithiase rénale et périnéphrite ou cancer	1 —
Hydronéphrose	2 —
Cancer du rein ou tumeur de la rate	1 —
Affection rénale	1 —

b) Autres maladies :

Tuberculose	4 cas
Cancer du foie	2 —
Cancer de l'estomac	2 —
Insuffisance cardiaque	1 —
Colique hépatique	1 —
Tumeur abdominale	1 —
Fièvre typhoïde	1 —
Kyste de l'ovaire	2 —
Total	68 cas

Le diagnostic n'est pas indiqué dans les 93 cas restants.

2° *Reins opérés :* 175 cas.

a) Affections rénales :

Rein polykystique	14 cas
Hydronéphrose	9 —
Tumeur rénale	7 —
Lithiase rénale	15 —
Pyonéphrose	4 —
Pyonéphrose lithiasique ou tuberculeuse	1 —
Rein mobile	3 —

Kyste du rein.	4	—
Kyste hydatique ou rein polykystique. .	1	—
Sarcome du rein.	3	—
Rein mobile cancéreux.	1	—
Pyelonéphrite	1	—
Tuberculose rénale	2	—
Abcès périnéphrétique.	2	—
Abcès rénal ou périrénal.	1	—
Hématome par rupture.	2	—
Maladie du rein gauche	1	—

b) Affections extra-rénales.

Kyste de l'ovaire.	5	cas
Tumeur abdominale	1	—
Fibrome	1	—
Sarcome	1	—
Tumeur du foie.	1	—
Kyste hydatique du foie	2	—
Kyste du méso-côlon	1	—
Grossesse extra-utérine	1	—
Péritonite tuberculeuse	1	—
Total . . .	85	

Pas de diagnostic porté dans les 90 autres cas. Quels sont les signes qui permettront d'affirmer ou de soupçonner la dégénérescence kystique ?

Avec le Dr Brin nous distinguerons :

1° Les cas où le diagnostic s'impose ;

2° Les cas où le diagnostic est possible ;

3° Les cas où le diagnostic est impossible.

A. — Cas ou le diagnostic s'impose

Si en même temps que la néphrite chronique on constate dans chaque flanc la présence d'une tumeur rénale, à surface irrégulière, bosselée, le diagnostic pourra être posé avec certitude.

Le fait caractéristique c'est donc la bilatéralité de la lésion et la plupart des auteurs qui ont cru pouvoir affirmer l'existence d'une dégénérescence kystique des reins se sont basés sur la constatation de ce signe. Sans doute il peut exister des néoplasies rénales, des hydronéphroses surtout des pyonéphroses bilatérales, mais ce sont des cas excessivement rares et si le palper est facile, l'irrégularité typique de la tumeur tranchera immédiatement la question en faveur du rein polykystique. La douleur, les hématuries avec leurs caractères spéciaux ne feront que le confirmer.

L'observation de Carré rentre dans cette catégorie :

Femme, 48 ans, présente depuis plusieurs années des tumeurs lombo-abdominales bilatérales ; douleurs, hématuries, tous les signes du mal de Bright.

L'examen de l'abdomen permet de reconnaître deux énormes tumeurs, bosselées, mobiles, de la grosseur d'une tête d'adulte. Leurs bords internes facilement délimitables, de forme arrondie, se mettent réciproquement en contact. L'extrémité supérieure se perd dans les hypochondres ; l'extrémité inférieure descend au-dessous du détroit supérieur ; on peut ainsi sentir le pôle inférieur de la tumeur droite dans la cavité pelvienne au moyen du toucher vaginal. La consistance de ces tumeurs est dure, elles donnent toutes deux le ballotement rénal.

Une symptomatologie aussi riche ne se rencontre que bien rarement ; cependant Leichtheim, Israël, Jacob et Davidson, Ménétrier et Aubertin, Ritchie purent être aussi affirmatifs.

B. — Cas où le diagnostic est possible.

Une tumeur lombaire unilatérale est la source d'une foule d'erreurs de diagnostic. S'accompagne-t-elle de symptômes urinaires tels que l'hématurie, la pyurie, la polyurie, l'affection est par cela même localisée, mais sa nature demande à être discutée. Nombreuses sont les lésions du rein qui donnent lieu à une augmentation de volume de l'organe et présentent les mêmes symptômes que le rein polykystique.

Dans la dégénérescence kystique simple, la lithiase, la tuberculose, l'hydronéphrose, enfin les tumeurs du rein pourront être tour à tour incriminés ; les kystes viennent-ils à suppurer on se rangera bien souvent à l'idée plus fréquente de pyonéphrose, de pyélo-néphrite, d'abcès périnéphrétique.

Sans doute un examen plus attentif permettra dans la maladie kystique essentielle non compliquée d'éliminer la lithiase : nous invoquerons le caractère spécial des douleurs, des hématuries, la non élimination de graviers, de calculs mais nous savons que les deux affections coexistent assez fréquemment et alors presque infailliblement c'est le diagnostic de lithiase qui est porté.

Seule la présence dans les urines des corpuscules à striation radiée que beaucoup d'auteurs considèrent comme pathognomoniques du rein polykystique et le

palper qui dans les cas favorables révélera la surface particulièrement irrégulière et bosselée de la tumeur feront soupçonner la lésion kystique.

On peut au cours de la tuberculose rénale observer tous les signes cliniques que nous avons signalés dans la symptomatologie de la dégénérescence kystique et ce n'est souvent qu'en se basant sur les données fournies par le cathétérisme urétéral que l'on pourra distinguer les deux affections.

En présence d'un rein peu augmenté de volume, douloureux, d'urines légèrement troubles, quelquefois sanglantes, de phénomènes vésicaux, il est rationnel de penser à la tuberculose, l'une des affections les plus fréquentes de la pathologie rénale et cependant la dégénérescence polykystique peut être seule en cause.

La cystoscopie en montrant l'intégrité anatomique de la vessie rendra déjà moins certain le diagnostic car à une tuberculose du rein quelque peu avancée s'associe presque constamment des lésions vésicales de même nature, si minimes soient-elles.

Mais alors si l'analyse chimique des échantillons d'urine fournis par le cathétérisme urétéral nous indique pour les deux reins une mauvaise élimination, plus accentuée cependant du côté de l'organe augmenté de volume ; si des deux côtés encore l'examen histo-bactériologique nous révèle la présence de globules rouges, de cellules urinaires, de cellules de pus quel qu'en soit le nombre, la bilatéralité des lésions ainsi démontrée plaidera fortement en faveur de la dégénérescence kystique contre le bacillose.

Il existe sans doute des cas où la tuberculose chirurgicale des reins est bilatérale, mais outre que ces faits

sont l'exception, ils témoignent de lésions déjà anciennes et dès lors la recherche systématique des bacilles de Koch dans l'urine ; l'inoculation au cobaye, plusieurs fois répétés, feront facilement par leurs résultats positifs porter le vrai diagnostic.

« Grosse tumeur faisant relief sous la paroi abdominale antérieure, arrondie et lisse, fluctuante ; antécédents urinaires : coliques néphrétiques ; calculs ou graviers dans l'urine tel est, dit Lejars, le bilan clinique ordinaire et l'hydronéphrose et pourtant on trouve le gros rein polykystique pris pour un kyste hydronéphrotique. » Si à cette époque (1888) l'erreur pouvait être commise aujourd'hui grâce au cathétérisme urétéral elle serait inexcusable.

L'introduction d'une sonde dans le bassinet d'un rein hydronéphrotique en rétention donne lieu immédiatement à un jet d'urine abondant et continu qu'il n'est pas possible de confondre avec l'éjaculation typique du bassinet normal.

Il faut cependant ici signaler une cause possible d'erreur. Dans le rein polykystique comme dans la plupart des affections rénales la sécrétion urinaire est notablement augmentée ; cette polyurie est même si élevée dans certains cas (on l'a vue atteindre 12 litres par 24 heures dans l'observation d'Aubry) que l'écoulement peut perdre son caractère intermittent et se rapprocher sensiblement du type continu caractéristique d'une rétention pyélique. La différenciation est cependant assez facile : dans l'hydronéphrose, la poche une fois évacuée le rythme redevient normal ; il ne saurait en être de même en cas de polyurie.

S'il persistait cependant le moindre doute, l'injection

par la sonde d'une certaine quantité de liquide dans le bassinet dont la sensibilité à la distension est exquise nous permettrait immédiatement d'apprécier la capacité de ce réservoir.

Mais il est possible dans cette voie de pousser encore plus loin nos investigations. Par la pyéloscopie après injection dans l'arbre urinaire d'une solution de collargol, nous pouvons nous rendre compte exactement de la forme, des contours et par suite de la capacité du bassinet. Le diagnostic différentiel devient alors des plus simples.

Supposons que la palpation nous ait revélé nettement un rein très augmenté de volume, bosselé et fluctuant : la constatation d'une cavité pyélique normale nous permettra immédiatement d'affirmer le rein polykystique alors qu'il suffira que le volume du bassinet concorde assez exactement avec celui de la tumeur pour que l'hydronéphrose ne fasse plus aucune doute.

Enfin l'analogie clinique entre le rein polykystique et le cancer du rein peut parfois être déconcertante ; particulièrement dans les cas, rares il est vrai, où la tumeur maligne est elle-même devenue kystique. Certes l'évolution lente de la première affection ne ressemble guère à la marche ordinairement rapide du carcinome rénal, mais Rohrer sur trente-sept adultes porteurs de cette lésion n'a-t-il pas trouvé comme moyenne de durée : deux ans et demi ; comme durée maxima : dix-sept ans ; cet élément de différenciation n'est donc pas suffisant. C'est surtout l'ensemble des symptômes qui nous orientera soit vers le rein polykystique, soit vers la tumeur. L'urine très souvent normale dans le cancer sera s'il s'agit d'une maladie kystique une urine type de néphrite

chronique ; dans ce dernier cas encore les douleurs lombaires seront en général d'une intensité beaucoup moindre, les hématuries moins abondantes ; enfin l'état cachectique manquera fréquemment jusqu'à la mort.

Parfois l'un quelconque des kystes en se développant anormalement, forme en quelque sorte une tumeur à part et voile ainsi la masse des petits kystes qui infiltrent le reste du parenchyme. On pense dès lors à l'existence d'un grand kyste séreux du rein ou bien encore à un kyste hydatique, et ce n'est bien souvent que sur la table d'opération que le diagnostic exact est posé : toutefois la ponction, par l'absence de crochets dans le liquide, pourrait en pareil cas rendre des services.

Si avant de suppurer le rein polykystique n'a pas donné lieu à une symptomatologie assez nette pour le faire soupçonner, l'apparition de phénomènes infectieux et quelquefois de pus dans les urines, coïncidant avec une tumeur lombaire, sans caractères précis fera immédiatement porter le diagnostic de pyonéphrose ou encore d'abcès périnéphrétique si à ces divers signes s'ajoutent de la rougeur, de l'œdème de la paroi : l'erreur est presque fatale et bien peu nombreux seront ceux qui soulèveront l'hypothèse d'un rein polykystique suppuré.

« Pourtant, il est bon de rappeler que chez un malade cachectique qui souffre depuis longtemps des reins, qui a eu des hématuries, mais qui n'a jamais rendu de calculs ni de pus dans les urines, qui ne présente aucune lésion des voies urinaires inférieures, ni aucune cause appréciable de pyélo-néphrite, un abcès périnéphrétique survenu brusquement, sans transition peut révéler un rein kystique qui est suppuré. » (Lejars.)

L'erreur de diagnostic n'est d'ailleurs ici d'aucune importance puisque quelle que soit la nature de la lésion l'intervention s'impose,

Le défaut de symptomatologie urinaire laisse encore le champ libre à de nombreuses hypothèses : huit fois nous voyons le rein polykystique pris pour un kyte de l'ovaire. L'absence d'une bande de sonorité entre la tumeur et le foie a dans plusieurs cas fait affirmer une lésion de cet organe, cancer ou kyste ; on a même été jusqu'à porter le diagnostic de fibrome (1 cas) de cancer de l'estomac (2 cas) de grossesse extra-utérine (1 cas).

Un examen plus attentif eût sans doute évité pareille erreur ; en tout cas elles font voir quel degré de difficulté peut présenter parfois le diagnostic du rein polykystique.

C. — Le diagnostic est impossible

L'absence de toute tumeur rend impossible le diagnostic du rein polykystique. Dans ces cas c'est toujours à la néphrite interstitielle que l'on pensera ; à elle seule, en effet elle peut expliquer toute la symptomatologie ordinaire de la maladie en dehors bien entendu de ses complications.

Comme le fait remarquer le Dr Brin cette erreur « est d'ailleurs fort heureuse car le malade bénéficiera du traitement le mieux approprié ».

Quant à vouloir faire le diagnostic différentiel du rein polykystique et du faux rein polykystique, cela nous paraît dans la majorité des cas au-dessus des ressources de la clinique.

Absolument impossible pour le faux rein polykystique d'origine néphrétique on pourra tout au plus y penser lorsque en présence des phénomènes lithiasique, hydronéphotique ou tuberculeux, la palpation offrira tous les caractères physiques d'une dégénérescence kystique bilatérale.

TRAITEMENT

Pas d'opérations en dehors de celles qui sont rendues nécessaires par une complication, telle est la formule actuellement adoptée par tous les chirurgiens.

Dans les formes urémiques et brightiques le seul traitement sera donc essentiellement celui de la néphrite interstitielle.

Les œdèmes existent sans doute, mais ils sont rares et de peu d'importance, dès lors le régime déchloruré ne devra être institué que par intermittence et comme un adjuvant au régime hypo-azoté qui lui s'impose chez ces malades dyspnéiques en rétention azotée.

La viande le plus habituellement mal supportée sera proscrite ; on se trouvera bien d'un régime lacto-végétarien, combiné de façon à fournir au malade le nombre de calories nécessaires ; on prescrira le pain grillé déchloruré, les pâtes alimentaires, les potages maigres et comme boisson les eaux à minéralisation faible : Evian, Vitel, Contrexéville.

Le régime lacté absolu sera réservé pour les périodes où il deviendra indispensable : poussées de néphrite aiguë, crises d'urémie, d'anurie.

A ce régime il sera nécessaire d'ajouter une série de

prescriptions hygiéniques : défendre au malade toute fatigue physique ou intellectuelle, éviter les refroidissements, le faire vivre autant que possible au grand air ou lui faire pratiquer des inhalations d'oxygène ; lui prescrire des frictions cutanées quotidiennes et par cette hygiène bien comprise le malade pourra éviter pendant longtemps les accidents urémiques qui le menacent sans cesse.

Viennent-ils quand même à se manifester sous forme éclamptique, comateuse ou dyspnéique on combattra chaque symptôme comme chez les brightiques ordinaires.

A la saignée immédiate et abondante, à la dérivation intestinale ou cutanée toujours utiles on associera contre le coma les injections d'éther et de caféine. Les convulsions céderont ordinairement aux lavements de chloral, aux bromures.

Enfin contre la dyspnée on retirera d'excellents effets des inhalations de nitrite d'amyle, des injections fréquentes d'éther et surtout d'éther morphine à parties égales.

L'opothérapie rénale, les injections de sérum de veine rénale employées avant que les accidents urémiques ne soient définitivement installés pourront enfin rendre de grands services.

Mais que faire lorsque la maladie kystique ordinairement silencieuse et la latente se complique de douleurs vives, d'hémorragies, d'infection ou encore de phénomènes de compression : la thérapeutique médicale se montre ici totalement impuissante.

Aura-t-on recours pour mettre un terme à ces accidents, assez graves parfois pour menacer la vie des malades à une opération radicale telle que la néphrectomie ;

ou au contraire se bornera-t-on à ces interventions dites conservatrices comme la néphrotomie, la néphropexie, la décapsulation, la ponction, l'incision ou la résection des kystes ?

Voyons les résultats qu'ont donné ces divers traitements :

I. — *Néphrectomie*

Nous avons réuni 121 observations où la néphrectomie a été pratiquée : nous les classerons de la façon suivante :

R. P.	non compliqués.	98 cas
«	suppurés	12 —
«	avec hydronéphrose	3 —
«	calculeux	6 —
«	tuberculeux	2 —

Dans 34 cas la mort est signalée immédiatement ou dans l'espace de quelques semaines, soit une mortalité de 28 %.

Pas de morts dans les reins polykystiques avec hydronéphrose, lithiase ou tuberculose. Faudrait-il conclure de ce résultat brut à la bénignité de la néphrectomie dans le faux rein polykystique? Certainement non; mais le calcul, l'infection rénale sont des symptômes bruyants qui de bonne heure attirent l'attention du côté des reins ; l'intervention par suite plus précoce se fait dans des conditions de beaucoup plus favorables, d'où un résultat immédiat excellent.

Comme cause de la mort nous trouvons :

Anurie à peu près complète	7 cas
Oligurie et urémie	10 —
Coma	1 —
Asthénie cardiaque	1 —
Collapsus	2 —
Hémorragie secondaire	1 —
Perforation secondaire de l'intestin	1 —
Occlusion intestinale et gangrène du cœcum	1 —

L'insuffisance rénale traduisant la bilatéralité de l'affection est donc le facteur principal de l'échec opératoire. Il est intéressant ici de remarquer que dans aucune autre affection rénale la mortalité précoce de la néphrectomie n'est aussi élevée que dans la maladie kystique.

Mais que deviennent dans l'avenir ces malades opérés, quel est le temps de leur survie ?

Les renseignements à ce sujet sont malheureusement assez rares et peu précis.

Nous pouvons cependant dresser le tableau suivant :

Les dates signalées indiquent l'époque à laquelle le malade fut revu ; comment les choses évoluèrent ensuite, nous l'ignorons.

Survies après la néphrectomie :

2 mois	1 cas	18 mois	2 cas
3 —	2 —	21 —	1 —
5 —	3 —	2 ans	4 —
7 —	1 —	2 ans et demi	1 —
8 —	2 —	3 ans	7 —
9 —	1 —	5 —	2 —
10 —	1 —	7 —	3 —
1 an	1 —	9 —	1 —
		10 —	1 —

Sans doute dans 19 cas l'opéré est encore vivant deux ans et plus après l'opération et comme l'intervention a presque toujours été motivée par une complication grave nous pouvons affirmer un succès opératoire, mais non une guérison comme nous allons le voir.

La néphrectomie chez la malade de Brongersma met un terme aux symptômes d'insuffisance rénale et douloureux, rend normales les urines pendant deux mois ; mais au bout de ce laps de temps albumine et cylindres réapparaissent.

Après l'opération le rein opposé devient perceptible chez la malade de Parlavecchio ; il augmente notablement de volume dans les cas de Landau, de Segond. M. Legueu a eu l'occasion d'examiner une malade qui cinq ans auparavant avait été néphrectomisée du rein droit par M. Pozzi ; soupçonnant un kyste de l'ovaire il pratique une laparotomie qui le met en présence d'un gros rein polykystique ; la plaie est refermée et la malade survécut encore deux ans soit sept ans après la première intervention.

Voici d'ailleurs l'histoire clinique de cette dernière malade, due à l'amabilité du professeur Pozzi.

Femme, 45 ans.

Un an auparavant, tumeur dans l'hypochondre droit.

En janvier 1891, deux métrorragies abondantes. Depuis quelques mois, fréquentes douleurs intercostales. La malade dit avoir maigri depuis deux mois : appétit et fonctions digestives bons, constipation.

A plusieurs reprises depuis trois ans, urines troubles et rougeâtres. A l'examen local : l'hypochondre droit est rempli par

une tumeur allongée, se prolongeant en haut dans le flanc et en bas vers la fosse iliaque.

La tumeur est indolore, mobile dans le sens transversal, moins mobile de haut et en bas.

La consistance n'était pas la même dans tous les points : à la partie supérieure, de même qu'au pôle inférieur on sentait nettement des zones où la fluctuation contrastait avec la rénitence de la partie médiane de la tumeur.

Cette tumeur était mate dans toute son étendue sauf sur son bord interne où l'on limitait une bande verticale de sonorité.

Ballottement rénal des plus nets.

Organes génitaux internes. Rétroversion utérine ; annexes saines. Diagnostic : rein kystique.

Néphrectomie transpéritonéale le 4 avril 1891.

Suites opératoires.

1er jour. . .	850 gr. d'urine	Urée : 14 gr.
2e — . . .	1.050 —	— 19 —
3e — . .	980 —	— 18 —
4e — . . .	1.300 —	— 24 —
5e — . . .	1.300 —	— 23 —

Fils enlevés le huitième jour, réunion parfaite.

Quitte l'hôpital au bout d'un mois.

Tous ces faits confirment la bilatéralité de l'affection ainsi que sa lente mais fatale évolution : on ne saurait donc parler de guérison.

Même constatation en ce qui concerne ce que l'on est convenu d'appeler le faux rein polykystique. Sur les six reins calculeux il n'y a pas de mort, mais l'opération la plus ancienne ne date que de trois ans et cependant chez la malade de Lannelongue et Vitrac trois mois après

l'intervention, malgré un assez bon état général le rein gauche est devenu gros comme une tête de fœtus.

En somme mortalité immédiate considérable et effet nul sur l'évolution de la maladie constamment bilatérale tel est le bilan de la néphrectomie.

S'ensuit-il que dans tous les cas cette opération soit à rejeter ? Nous ne le croyons pas.

La cystoscopie, le cathétérisme des uretères avec examen fonctionnel nous ayant affirmé la présence d'un rein opposé normal ou tout au moins suffisant dans quelles conditions serons-nous autorisés à intervenir radicalement ?

Contre les signes de néphrite simple, contre les douleurs mêmes qui d'ailleurs deviennent rarement insupportables pour le malade, pratiquer l'ablation d'un rein serait profondément illogique et dépasserait le but.

Reste, pour le rein polykystique simple, les hématuries. Dans les cas graves la néphrectomie s'imposera, car elle donnera un résultat positif là où la néphrotomie se montrerait impuissante, tout en donnant une mortalité opératoire supérieure (32 °/. contre 28 °/₀ à la néphrectomie).

Michon eut ainsi l'occasion de constater dans deux cas d'hématuries abondantes, la non-valeur de cette opération. « Dans le rein polykystique, dit le Dr Brin, la néphrotomie n'agit pas de la même façon que dans les reins ordinaires, même malades ; elle ne provoque pas une saignée aussi marquée et cependant pour atteindre le bassinet comprimé par les kystes, il faudra aller profondément et risquer de blesser les vaisseaux contenus dans le sinus du rein. »

La néphrectomie trouve encore d'autres indications.

La suppuration des kystes commande une intervention immédiate : néphrectomie ou néphrotomie. Mais à moins de provoquer des délabrements considérables qui feront courir au malade de graves dangers comment espérer par une simple incision ouvrir toutes les poches suppurées parfois fort inégalement réparties dans les reins énormes qui nous occupent ; les résultats d'une pareille opération seront fatalement mauvais.

C'est donc encore à la néphrectomie qu'il faudra avoir recours en présence de cet accident et les faits sont là pour nous montrer que cette manière d'agir ne donne pas une mortalité plus élevée que la néphrotomie :

Nous ne relevons en effet qu'une mort sur les douze cas suppurés avec signes d'infection ou l'on a pratiqué la néphrectomie alors que la néphrotomie donne trois morts sur dix opérés infectés.

Restent les reins polykystiques calculeux et tuberculeux. Envers ces derniers il semble qu'il faille faire abstraction de la dégénérescence kystique et agir comme dans toutes les tuberculoses rénales, c'est-à-dire pratiquer la néphrectomie Curtis et Carlier. Cœnen ont ainsi obtenu deux guérisons.

Le rein polykystique calculeux n'est que rarement diagnostiqué (2 fois sur 22 cas) ce n'est le plus souvent qu'au cours de l'intervention commandée par quelque complication : infection, douleurs, hématuries que l'on découvre la dégénérescence kystique. Là encore la néphrectomie semble largement justifiée.

La néphrotomie en dehors de sa mortalité considérable ne conserve en effet qu'un organe de bien peu de valeur menacé qu'il est d'une destruction rapide par le double processus kystique et lithiasique.

L'extirpation du rein malade au contraire mettra un terme à tous les accidents immédiats et éloignés et supprimera du même coup sous l'influence néfaste qu'exerce cet organe malade sur le rein sain ou moins gravement atteint.

Nous coucluerons donc avec Lejars. « Pour les indications de ce genre, suppuration, douleurs excessives, hématuries et hémorragies profuses intra-kystiques, et l'on sait que pareilles complications ne sont point exceptionnelles dans la maladie kystique, et que la suppuration en particulier, rénale et périrénale, s'y observe dans 10 °/₀ des cas, la néphrectomie opération de nécessité, est légitime, si l'on a pu se convaincre préalablement que le fonctionnenent est suffisant de l'autre côté, autrement dit que le processus bilatéral en règle n'est encore qu'à une phase initiale ou peu avancée sur le rein opposé.

Néphrotomie ou néphrostomie. — Sur 25 cas de néphrotomie ou néphrostomie.

23 concernent des reins polykystiques ordinaires.

2 concernent des reins polykystiques calculeux.

La néphrotomie a été bilatérale dans trois cas.

Comme mortalité nous trouvons 7 morts soit 28 °/₀ ; exactement la mème proportion que pour la néphrectomie.

Dans le cas de Muller et Desgouttes cependant il fallut quinze jours après l'intervention faire la néphrotomie du côté opposé et la mort s'ensuivit ; ce qui porte la mortalité à 32 °/₀.

Chez la malade de Curtiss pour maintenir l'amélioration on dut intervenir trois fois sur le même rein.

Les causes de mort sont :

Anurie. Coma urémique	4	cas
Collapsus	1	—
Hémorragie secondaire	1	—
Cause indéterminée	1	—

Sept malades ont été revues dans la suite. Fréedrich signale une guérison parfaite se maintenant depuis deux ans et demi ; c'est la plus longue.

L'incision lombaire est la règle. Farr a été le seul à employer la voie abdominale pour un énorme rein polykystique avec hydronéphrose convenant 6 litres de pus ; sa malade revue onze mois après était en parfaite santé.

En somme l'opération grave et souvent insuffisante dont l'une des véritables indications est l'anurie (Kamerer, Naumann, Pousson) aucune autre intervention ne pouvant en effet en pareil cas lui être substituée: elle pourra être uni ou bilatérale.

Nous avons vu que dans la suppuration du rein kystique en présence d'un rein opposé suffisant la meilleure intervention était de néphrectomie; mais le problème n'est pas toujours aussi simple et dans la majorité des cas l'exploration fonctionnelle révèle l'insuffisance des deux organes.

Là encore la néphrotomie malgré tous ses dangers pourra rendre des services et permettre quelquefois de prolonger la vie des malades.

En ce qui concerne les hématuries la conduite à tenir sera encore dictée par l'examen séparé des urines, la bilatéralité des lésions nécessitant toujours une opération conservatrice.

Ponction, incision, résection des kystes. — L'ouverture et l'évacuation de quelques gros kystes en rédui-

sant la tension douloureuse de l'organe ont pu dans quelques cas assurer certains bénéfices aux malades.

Rowsing recommande après incision lombaire de pratiquer des ponctions multiples dans les kystes superficiels et profonds du rein malade ; dans deux cas il a vu ainsi disparaître les douleurs et les fonctions rénales s'améliorer considérablement.

Par contre Sieber qui chez un de ses malades recourut à la même méthode n'en retira pas grand profit.

Watson eut une fistule qui dura quatre et cinq mois. Enfin Hollander et Blachez citent deux cas de mort le premier pas hématurie, le second par urémie.

Lejars (K. suppurés) Forbes, Fredrich, Lund, Sieber (K. hématiques) incisèrent franchement les kystes ; ils obtinrent trois améliorations et deux morts.

Bircher, Stromberg eurent recours avec succès à la marsupialisation des plus gros kystes après leur ouverture.

Kuster, Bircher réséquèrent leurs parois : enfin Rennès dans un cas compléta la ponction par l'ablation d'une moitié du rein pour mettre fin à l'hématurie.

En résumé 16 interventions avec 4 morts soit une mortalité de 25 °/₀. La plus longue survie signalée est de quinze mois.

Il ne faut pas oublier que nous sommes ici en présence de malades qui de par leur insuffisance rénale sont en état de moindre résistance ; la plus petite intervention peut chez eux entraîner la mort par urémie ou anurie aussi nous ne pensons pas que l'on soit en droit de leur faire courir pareil danger pour les faire bénéficier d'une amélioration souvent problématique, toujours passagère.

Les symptômes douloureux qui dans la majorité des cas sont les seuls à gagner d'une diminution de volume de l'organe sont d'ailleurs rarement très intenses et le plus souvent une thérapeutique médicale suffira largement à les rendre tolérables.

Néphropexie. — La néphropexie bilatérale dans un cas (Cassanello) fut pratiquée dix fois avec un seul mort par paralysie cardiaque.

C'est toujours pour calmer la douleur qu'on y a eu recours. Si dans les observations de Cassanello, Billings, Milwards, elle n'a pas donné les résultats que leurs auteurs en attendaient elle semble cependant dans certains cas avoir modifié heureusement le cours de la maladie : 4 fois les douleurs sont atténuées ou disparraissent complètement ; dans 2 cas (Milward, Pasquereau) l'élimination urinaire s'améliore. Mais les objections que nous venons de faire à la ponction des kystes ont encore ici toute leur valeur et nous croyons avec Lejars que la fixation rénale n'est appelée qu'à un avenir assez borné, qu'elle ne saurait enfin être admise qu'avec beaucoup de réserves.

Décapsulation. — Nous relevons 3 observations où la décapsulation fut faite : 2 fois il s'agissait de faux rein polykystique (Patel et Pousson) encore dans le dernier cas la néphrotomie fut-elle pratiquée en même temps que la déeapsulation, si bien qu'il serait difficile d'attribuer le succès qui suivit à l'une ou l'autre de ces interventions : la malade de Patel après une hémorragie abondante mourut dans le coma en trois jours.

Enfin Edebohls fit une double décapsulation suivie d'amélioration, mais la malade n'a pas été revue dans la suite. Comme le fait remarquer le Dr Brin ce mode

de traitement est peu applicable au rein polykystique avancé on ne réussirait qu'à crever les kystes superficiels ; il ne peut être exécuté que dans le rein polykystique à kystes relativement peu nombreux.

D'ailleurs le peu de profit qu'en retire les malades ne ne saurait légitimer son application.

En résumé, comme nous l'avons déjà dit : pas d'opération en dehors de celles qui sont rendues nécessaires par une complication.

Deux cas sont alors à envisager :

L'examen séparé des urines nous montre ou bien que la lésion est cliniquement unilatérale et que le rein opposé est parfaitement sain ; ou enfin que les deux reins sont plus ou moins touchés.

Dans la première hypothèse, contre la suppuration, contre l'hématurie nous croyons que la meilleure opération est la néphrectomie.

Par contre c'est toujours à la néphrotomie qu'il faudra avoir recours lorsque la bilatéralite est démontrée ; elle s'impose dans l'anurie.

Cette règle s'applique aussi bien à la maladie kystique essentielle qu'au faux rein polykystique.

Bibliographie	Année	Sexe	Age	Début	Symptomatologie	Diagnostic	Terminaison
1. Fuller *Deutsch. Zeitsch. f. Chir., in* Sieber, 1905.	1853	H.	53	3 mois.	Symptômes de néphrite chronique, coïncidant avec des douleurs dans l'hypochondre gauche. Albumine et pus dans les urines.	»	Mort dans le coma. R. P. doubles et atrophiés.
2. Jessé Société anatomique, *in* Lejars, 1888.	1854	F.	68	1 an.	Hématurie un an auparavant. Tumeur lombaire indolore ; grande quantité d'albumine dans les urines. Anurie vingt-quatre heures avant la mort.	»	Morte de pneumonie. R. P. doubles.
3 Gray Trans. of path. society, *in* Lejars, 1888.	1855	H.	40	7 ans.	Nombreuses crises hématuriques : la première et la dernière, provoquées par traumatisme lombaire. Signes d'insuffisance rénale.	»	Mort en urémie. R. P. doubles.
4. Bristowe Trans. of. path. soc., *in* Lejars.	1856	H.	53	10 semain	Douleurs vives dans l'épigastre et dans le flanc droit ; hématuries.	Pleurésie.	Mort.
5. Hogg Trans. of. path. soc., *in* Lejars.	1860	H.	50	»	Douleurs dans la région rénale, vomissements. Urines rares, pâles et troubles : pus et glo-sanguins. Pollakiurie, douleur au méat.	Affection rénale.	Mort. R. P. doubles
6. Frerichs *In* Sieber.	1861	»	»	»	Tumeurs rénales bilatérales.	»	Mort pendant l'intervention.
7. Haaber *In* Sieber.	1861	H.	47	»	Depuis quelques années faiblesse générale ; signes de brightisme coïncidant avec une tumeur dans le flanc gauche et des hématuries.	1° T. de la rate et brightism. 2° Cancer du rein.	Mort en urémie. R. P. doubles

Bibliographie	Année	Sexe	Age	Début	Symptomatologie	Diagnostic	Terminaison
8. Lancereaux Soc. anat., *in* Lejars.	1863	H.	43	»	Symptômes de néphrite chronique.	»	Mort en urémie. R. P. doubles.
9. Caresme Soc. anat., *in* Lejars.	1865	H.	63	10 ans.	Présente une tumeur dans le flanc droit et des douleurs du même côté.	»	Mort de phtisie. R. P. doubles
10. Leboucher Société anatomique, *in* Lejars.	1869	F.	74	»	Présente en même temps que de l'œdème des membres inférieurs, une tuméfaction rénitente dans l'épigastre.	»	Mort. R. P. doubles.
11. Whipham Trans. of. path. soc., *in* Lejars.	1870	H.	48	»	Symptômes de néphrite chronique. Hématurie.	»	Mort en urémie R. P. doubles.
12. Whipham (*Idem*)	1870	H.	49	»	Symptômes de néphrite chronique.	»	Mort en urémie. R. P. doubles.
13. Malmstein *in* Sieber:	1875	F.	22	2 ans.	Signes de brightisme, hématuries et augmentation de volume du ventre. Région lombaire sensible au palper. Suppress. des règles.	»	Mort par infection puerpérale. R. P. doubles.
14. Michalowicz Thèse de doct, *in* Lejars.	1876	F.	45	3 ans.	Hématurie à la suite d'une chute dans l'escalier : depuis deux nouvelles hématuries. Douleurs et tumeur dans la région abdominale droite, signes d'insuffisance rénale.	Carcinome du rein ?	Mort d'hémorragie cérébrale. R. P. doubles.
15. Laveran *Gazette hebdomadaire*, *in* Lejars.	1876	H.	23	»	Signes d'insuffisance rénale. Température 40°.	Tuberculose.	Mort. R. P. doubles. K. suppurés.

Bibliographie	Année	Sexe	Age	Début	Symptomatologie	Diagnostic	Terminaison
16. Harris S. Bartholomew's Hosp. Rep. *in* Lejars.	1876	H.	»	»	Urines de néphrite chronique. Hémiplégie.	»	Mort dans le coma. R. P. doubles.
17. Lataste Société anatomique, *in* Lejars.	1877	F.	45	qq. mois.	Signes d'insuffisance rénale; oligurie. Douleurs épigastriques ; une seule hématurie la veille de la mort.	»	Mort en urémie. R. P. doubles.
18. Courbis thèse, *in* Lejars.	1777	H.	62	»	A 20 ans, ascite. Découverte il y a 4 ans d'une tumeur dans l hypochondre gauche, ayant beaucoup augmenté de volume depuis un an. Troubles digestifs. Urines normales. Ascite. Ponction hépatique positive.	»	Mort. R. P. doubles.
19. Brigidi et Severi *Lo sperimentale in* Lejars.	1880	H.	50	10 ans.	Douleurs dans la région lombaire et hépatique à la suite d'une typhoïde.	»	R. P. doubles.
20. Dubar Société anatomique, *in* Lejars.	1880	F.	37	6 ans.	Symptômes de néphrite chronique et douleurs dans les reins. Dans les derniers jours, incontin. d'urine et ecchym. rétro-pharyng.	»	Mort en urémie. R. P. doubles.
21. Deaver *Philadelphia medical Times and Gazette, in* Lejars.	1880	H.	52	2 semain.	Symptômes de néphrite chronique avec douleurs dans le côté gauche. Pas d'albumine dans les urines.	»	Mort dans le coma. R. P. doubles.
22. Frederic Eve Trans. of. path. soc., *in* Lejars.	1880	H.	47	1 semaine	Symptômes de néphrite chronique et hématuries. Pétéchies sur la poitrine et l'abdomen.	»	Mort en urémie. R. P. doubles.

Bibliographie	Année	Sexe	Age	Début	Symptomatologie	Diagnostic	Terminaison
23. Bond *The British med Jour.*, *in* Lejars.	1880	H.	38	quelques années	Se plaint de douleurs dans l'épigastre. Symptômes de néphrite chronique ; tumeur solide dans l'hypochondre gauche ; 6 semaines avant la mort : hématuries, hémorragies par la bouche et le rectum.	»	Mort dans le coma. R. P. doubles.
24. Gairdner Glasgow patho. and clinical society *in* Lejars.	1880	H.	40	22 ans.	5 hématuries, la première à 22 ans. Gros rein gauche, rein droit probablement augmenté de volume, douleurs lombaires depuis la première hématurie. Accidents urémiques.	»	Mort en urémie. R. P. doubles.
25. Pye-Smith *The British med. Jour. in* Lejars.	1881	H.	50	»	Symptômes de néphrite chronique depuis plusieurs années.	»	Mort de pneumonie R. P. doubles.
26. Juhel-Renoy *Revue de médecine*, *in* Lejars.	1881	F.	57	2 mois.	Symptômes de néphrite chronique.	Mal de Bright et pleur. dou.	Mort. R. P. doubles.
27. Clarke *Boston. Med. and surgical journ.*, *in* Lejars.	1881	H.	40	»	Malaise général depuis quelques années ; plusieurs accès de fièvre ; présence d'une tumeur dans la région stomacale.	»	Mort. R. P. doubles.
28. Hare Trans. of patho. soc., *in* Lejars.	1881	H.	46	10 mois.	Plusieurs hématuries et douleurs dans la région lombaire gauche. Gros rein gauche. Urines de néphrite interstitielle.	»	Mort en urémie. R. P. doubles.
29. Strubing	1881	F.	51	33 ans.	Depuis l'âge de 18 ans, élancements dans le côté gauche ; depuis 8 ans symptômes de néphrite chron. ; il y a 7 ans hématurie, puis apparit. de tumeurs rénales bilatér. doulour.	»	Mort d'œdème aigu des poumons. R. P. doubles.

Bibliographie	Année	Sexe	Age	Début	Symptomatologie	Diagnostic	Terminaison
30. Chotinsky Thèse de Berne, *in* Lejars.	1882	F.	54	»	Les deux reins sont augmentés de volume. Urines : cylindres, albuminurie, globules rouges et blancs : cellules épithéliales.	»	Mort à la suite d'une opération. R. P. doubles.
31. Babinski Société anatomique, *in* Lejars.	1882	F.	56	15 mois.	Signes d'insuffisance rénale. Ventre douloureux. Tumeur dans le flanc et la fosse iliaque gauche. Métrorragies, incontinence des urines et des matières.	»	Mort en urémie. R. P. doubles.
32. Brodeur Soc. anat., *in* Lejars.	1882	H.	73	4 ans.	Signes d'insuffisance rénale depuis quatre ans.	»	Mort en urémie. R. P. doubles.
33. Chotinsky Thèse de Berne, *in* Lejars.	1882	F.	35	2 ans.	Symptômes de néphrite chronique avec douleurs violentes dans le flanc gauche.	Néphrite interstitielle.	Mort en urémie. R. P. doubles.
34. Chotinsky Thèse de Berne, *in* Lejars.	1882	H.	65	»	Symptômes de néphrite chronique avec rein droit augmenté de volume et bosselé. Rein gauche non senti.	Fièvre typhoïde av. hydronéphrose dr.	Mort en urémie. R. P. doubles.
35. Leichtenstern *Deutch. Medic. Woch.*, *in* Lejars.	1884	F.	48	18 mois.	Anémie et signes de néphrite chronique, 2 à 4 litres d'urine par vingt-quatre heures.	»	Mort en urémie. R. P. doubles.
36. Wagner *Deutch. Zeitsch. f. Chir.*, *in* Lejars.	1886	F.	41	»	A la suite d'un refroidissement, frissons, vomissements et diarrhée. Temp. 39°. Douleurs abdomi. Urines de néphrite interstit., légèrem. troubles. Accouchem. prématuré.	»	Mort en collapsus. R. P. doubles.

Bibliographie	Année	Sexe	Age	Début	Symptomatologie	Diagnostic	Terminaison
37. Schachmann *Arch. gén. de méd., in* Lejars.	1886	H.	37	19 ans	Depuis l'âge de 18 ans, de temps en temps douleurs dans les deux flancs; un mois avant sa mort à la suite de l'absorption d'une grande quantité d'eau froide doul. violente dans le flanc gauche avec irradiat. vers le testicule. Symptômes d'insuffisance rénale. Oligurie, mictions pénibles et fréquentes. Temp. 39°2. Hématuries.	»	Mort en urémie. R. P. doubles.
38. Hommey Thèse, *in* Lejars.	1887	H.	46	»	Signes de néphrite chronique depuis sa jeunesse. Hématuries. Circulation collatérale de l'abdomen. Signes de phtisie.	Phtisie.	Mort de cachexie. R. P. doubles.
39. Hommey Thèse, *in* Lejars.	1887	F.	88	»	Signes de néphrite chronique.	»	Mort dans le coma. R. P. doubles. (1 calcul dans le rein droit).
40. Stoer *Inaug. dissert., in* Sieber.	1887	F.	47	6 ans	Hydropisie depuis six ans; cinq semaines avant la mort, symptômes d'angine de poitrine et d'insuffisance rénale. Urines troubles et paraissant sanglantes.	1° Insuffis. card. et ascite. 2° Angine de poitrin.	Mort d'urémie. R. P. doubles.
41. Legrand *In* Lejars.	1888	H.	49	2 ans	Signes de brightisme.	Mal de Bright.	Mort dans le coma. R. P. doubles.
42. Boyer *In* Lejars.	1888	H.	47	»	Tumeur dans l'hypochondre gauche indolore. Région rénale droite sensible au palper. Signes de néphrite : vomissem., apoplexie.	»	Mort. R. P. doubles.

Bibliographie	Année	Sexe	Age	Début	Symptomatologie	Diagnostic	Terminaison
43. Prudden *New-York med. record, in* Lejars.	1888	F.	47	16 mois	16 mois avant la mort métrorragies, signes d'insuffisance rénale, puis douleurs abdominales, surtout localisées dans l'hypocondre droit. Foie hypertrophié.	»	Mort. R. P. doubles
44. Duguet *In* Lejars.	1888	F.	52	3 ans	Signes d'insuffisance rénale coïncidant avec deux reins augmentés de volume et douleurs abdominales. Plusieurs jours avant la mort : anurie persistante.	R. P.	Mort en anurie. R. P. doubles.
45. Montague Murray *Trans path. soc. London.*	1888	F.	58	1 an	Pendant plus d'un an signes de néphrite interstitielle. Abdomen élargi, mais on ne sent pas de tumeur.	Néphrite chronique	Mort en urémie. R. P. doubles.
46. Rayer *In* Lejars.	1888	H.	48	»	Signes de néphrite chronique. Urines purulentes. Rétention d'urine.	»	Mort en urémie. R. P. doubles.
47. Loveland *New-York Med. Journ.*	1889	H.	43	6 ans	Depuis cinq ou six ans mal de Bright; les deux dernières années, hématur. fréquentes	»	Mort. R. P. doubles.
48. Newmann *Glasgow Med. Journ.*	1889	H.	46	»	Début par des douleurs lombaires plus fortes à droite; puis hématuries; découverte de tumeurs rénales bilatérales; signes de brightisme (cathétérisme urétéral : le rein gauche saigne seul).	R. P.	Mort. R. P. doubles.
49. Paterson *In* Sieber.	1890	H.	62	5 mois	Symptômes de mal de Bright. Foie hypertrophié et bosselé.	Brightisme.	Mort : coma urémique. R. P. doubles.

Bibliographie	Année	Sexe	Age	Début	Symptomatologie	Diagnostic	Terminaison
50. Lamy Société anatomique.	1890	F.	69	49 ans	Depuis l'âge de 20 ans, ventre volumineux, douleurs lombaires, signes de néphrite chronique. Peu de jours avant la mort : parésie des membres inférieurs.	»	Mort dans le coma. R. P. doubles
51. Aubry Thèse Bordeaux.	1891	H.	43	2 ans	Symptômes de néphrite chronique s'accompagnant de douleurs lombaires sourdes. Polyurie : 12 litres par vingt-quatre heures.	»	Mort dans le coma. R. P. doubles.
52. Aubry Thèse.	1891	H.	50	2 ans	A la suite d'une chute : hématurie, puis vagues douleurs lombaires ; signes de néphrite chronique ; fosse iliaque gauche douloureuse à la palpation ; plusieurs crises hématuriques.	»	Mort. R. P. doubles.
53. Leichtheim *In* Sieber.	1892	H.	53	9 mois	Signes de brightisme. Tumeurs rénales bilatérales. Symptômes de compression intestinale nécessitant une gastro-entérostomie.	R. P.	Mort à la suite de l'opération. R. P. doubles.
54. Ménétrier et Aubertin Soc. méd. des hôp.	1892	F.	49	11 ans	Signes de brightisme depuis l'âge de 38 ans. Tumeurs rénales bilatérales, hématuries, douleurs lombaires. Leucocytes, nombreux microbes dans les urines.	R. P.	Mort dans le coma. R. P. doubles.
55. Ritchie Lab. roy., Edimbourg	1892	F.	45	9 ans	Signes de néphrite interstitielle chez une malade présentant deux gros reins.	R. P.	Mort en urémie. R. P. doubles.
56. Noel Société anatomique.	1892	H.	59	»	Tableau du mal de Bright.	»	Mort en urémie. R. P. doubles.

Bibliographie	Année	Sexe	Age	Début	Symptomatologie	Diagnostic	Terminaison
57. Nauwerk et Husschmid *Ziegl. Beitrage.*	1892	H.	53	6 mois	Symptômes de néphrite chronique coïncidant avec deux reins augmentés de volume. Vomiss. incoercibles faisant penser à des phénomènes de compress : gastro-entérostomie.	R. P.	Mort à la suite de l'opération. R. P. doubles.
58. V. Kahlden *In* Sieber.	1893	H.	42	6 mois	Les douleurs abdominales furent avec l'augmentation du volume du ventre et l'ascite, les seuls symptômes. Un jour avant la mort : symptômes urémiques.	»	Mort en urémie. R. P. doubles.
59. Bouchacourt Société anatomique.	1893	F.	48	»	Symptômes urémiques.	»	Reins et foie polykystiques.
60. Demantké Société anatomique.	1893	F.	51	»	Symptômes urémiques : ventre augmenté de volume.	»	Reins. Foie et ovaire gauch. kystiques.
61. Michel Société anatomique.	1893	H.	59	»	Tableau du mal de Bright.	»	Mort en urémie. R. P. doubles.
62. Lee Dickinson Trans. path. soc. Lond.	1894	H.	57	8 ans.	Hématuries et signes d'insuffisance surrénale.	»	Mort. R. P. droit. Rein gauche augm. de vol. avec 1 ou 2 petits kystes. Sarcome de la gl. surrén. droite.
63. Dmochwski et Janowski *In* Sieber.	1894	F.	48	»	Signes de néphrite chronique et tumeur abdominale.	Tumeur abdomin.	Mort à la suite de l'intervention. R. P. double. Foie kystique.

Bibliographie	Année	Sexe	Age	Début	Symptomatologie	Diagnostic	Terminaison
64. Coley *Lancet.*	1894	H.	42	1 an	Symptômes d'urémie digestive, hématuries et tumeurs lombaires bilatérales.	Tumeurs kystiques ovarienn.	Mort en urémie. R. P. doubles.
65. Vaughan *Boston, Med. Surg. Journ.*	1894	H.	24	»	Étudiant ayant présenté en même temps que certains troubles urinaires plusieurs hématuries et attaques d'hémiplégie.	»	Mort : attaque d'hémiplégie. R. P. doubles.
66. M. Intire *Bost. Med. and surg. Journ.*	1894	H.	50	»	S'est toujours plaint de troubles dyspeptiques. Depuis six mois, signes de néphrite chronique ; douleurs épigastriques ; tumeur rénale gauche découverte deux ans avant la mort.	»	Mort en urémie. R. P. doubles.
67. Demantké Société anatomique,	1894	F.	75	»	Tuberculeuse chez laquelle on fit le diagnostic de rein mobile. Pollakiurie ; palpation douloureuse dans la fosse iliaque droite. Circulation collatérale de l'abdomen.	R. mobile.	Mort d'hématémèse. R. P. doubles. Ulcère de l'estom.
68. Kernig. *Saint-Pétersbourg, Med. Woch.*	1895	F.	»	»	Urémie chronique coincidant avec tumeurs rénales bilatérales et albuminurie.	R. P.	Mort. R. P. bilatéral.
69. Drummond *Lancet.*	1895	»	»	»	Symptômes de néphrite chronique avec tumeurs rénales bilatérales.	R. P.	Mort. R. P. doubles.
70. Opitz *Inaug. dissert., in* Sieber.	1895	F.	40	4 ans	Depuis quatre ans, foie gros et bosselé ; depuis cinq mois, douleurs dans le flanc droit. Symptômes de néphrite chronique.	Cystocarcinome du foie. Néphrite chronique	Mort. R. P. doubles. Foie kystique. K. du ligament large.

Bibliographie	Année	Sexe	Age	Début	Symptomatologie	Diagnostic	Terminaison
71. Demantré et Fournier Société anatomique.	1895	H.	74	37 ans	Symptômes de néphrite chronique depuis l'âge de 37 ans.	»	Mort en urémie et anurie. R. P. doubles. Foie kystique
72. Clarke *Bost., Med. and surg. Journ.*	1895	H.	65	3 ans	Symptômes de néphrite chronique, et de temps en temps fièvre et frissons.	»	Mort. R.D.polykystique R. G. normal.
73. Lindegger Thèse Paris.	1896	F.	69	5 ans	Début par des troubles dyspeptiques ; 3 ans après doul. dans la région lomb. droite. Tumeur dans le flanc droit Pus dans les urines. Une ponction améliore tous les sympt.	R. P.	
74. Shaw. *Guy's hosp. Reports*	1895	F.	40	»	Symptômes de néphrite chronique. Tumeur dans l'hypochondre gauche.	»	Mort en urémie. R. P. doubles.
75. Arnold W. Lea *Lancet.*	1896	F.	»	»	A la suite d'un avortement : néphrite aiguë. Tumeurs rénales bilatérales.	»	Mort en urémie. R. P. doubles.
76. Mage *Journ. méd. Bordeaux*	1896	H.	39	4 ans	Symptômes de néphrite chronique.	»	Mort. R. P. doubles.
77. Bensaude Société anatomique.	1896	H.	»	»	Symptômes de néphrite chronique.	»	Mort de pneumonie. R. P. doubles.
78. J. Claude Société anatomique.	1896	F.	70	8 ans	Symptômes de néphrite chronique. Gros ventre. Douleurs dans les reins. Foie augmenté de volume.	»	Mort en urémie. R. P. doubles. Foie kystique.

Bibliographie	Année	Sexe	Age	Début	Symptomatologie	Diagnostic	Terminaison
79. Höhne *Deustch M. Woch.*	1896	F.	49	3 ans	Depuis trois ans douleurs abdominales ; tumeurs lombaires bilatérales, symptômes de néphrite chronique. Fille opérée de R. P.	R. P.	Mort à la suite de narcose chloroformique. R. P. doubles.
80. Forbes *Saint-Bartho. Hosp. Report.*	1897	H.	47	»	Signes de néphrite chronique ; tumeurs bilatérales ; douleurs lombaires.	R. P.	Non suivi.
81. Forbes	1897	F.	36	6 ans	Signes de néphrite chronique ; douleurs lombaires, hématuri s ; tumeurs rénales bilatérales.	R. P.	Non suivie.
82. Forbes	1897	H.	»	5 ans	Signes de néphrite chronique. Sang et pus dans les urines ; douleurs lombaires.	»	Mort. R P. doubles.
83 Conway Evans *in* Forbes	1897	F.	58	»	Symptômes de néphrite chronique.	»	Mort. R. P. doubles.
84. Conway Evans *in* Forbes.	1897	H.	41	3 mois	Symptômes de néphrite chronique.	»	Mort. R. P. doubles.
85. Pye Smith *in* Forbes.	1897	H.	27	3 mois	Symptômes de néphrite chronique.	»	Mort. R. P. doubles. K. du pancréas et du cervelet.
86. Forbes	1897	H.	48	1 mois	Symptômes de néphrite chronique.	»	Mort. R. P. doubles.

Bibliographie	Année	Sexe	Age	Début	Symptomatologie	Diagnostic	Terminaison
87. Forbes	1897	H.	45	6 mois	Symptômes de néphrite chronique. Pus dans les urines.	»	Mort en urémie. R P. doubles.
88. Forbes	1897	F.	27	18 mois	Symptômes de néphrite chronique ; douleurs lombaires violentes, hématuries.	»	Mort. R. D. polykystique. R. G. normal.
89. Forbes	1897	F.	58	20 mois	Début par des douleurs lombaires. Symptômes de néphrite chronique, tumeur abdominale depuis trois mois.	»	Mort. R. P. doubles.
90. Forbes	1897	H.	49	7 mois	Albumine et pus dans les urines. Douleurs dans la région lombaire gauche depuis un mois ; gros rein droit. Hématurie il y a deux semaines.	»	Mort en urémie. R. P. doubles.
91. Forbes	1897	H.	53	3 mois	Début par des vomissements à la suite d'un coup. Signes de néphrite chronique. Tumeur dans l'hypochondre droit.	»	Mort. R. P. doubles.
92. Forbes	1897	H.	47	8 mois	Début par des douleurs lombaires. Urines de néphrite chronique. Hématurie huit jours avant la mort.	»	Mort en urémie. R. P. doubles,
93. Forbes	1897	F.	59	»	Augmentation de volume du ventre ; douleurs lombaires. Urines de néphrite chronique, matité dans les deux flancs.	»	Mort. R. P. doubles

Bibliographie	Année	Sexe	Age	Début	Symptomatologie	Diagnostic	Terminaison
94. Newman *Glasg. Med. jour.*	1897	H.	»	20 ans	Se plaint de douleurs dans le flanc droit avec exacerbations coïncidant avec des signes d'insuffisance rénale. Tumeur lombaire droite. Urines de néphrite chronique : pus. Hérédité.	»	Mort à la suite d'une incision exploratrice.
95. Bockenheimer *In dissert.* *In* Sieber.	1897	H.	54	»	Urémie.	»	Mort. R. P. doubles. Calcul dans l'uretère dr. Foie kyst.
96. Duplay *Gaz. des hôp.*	1897	F.	48	16 ans	Début par une violente douleur dans le flanc droit à l'occasion d'un effort. Signes de néphrite chronique ; les deux reins sont augmentés de volume. Pus dans les urines.	R. P.	Traitement médical.
97. Johnson Trans. path. soc. Lond.	1897	F.	53	12 ans	Début par une hématurie ; seconde hématurie voilà quatre ans ; depuis cinq mois signes d'urémie gastro-intestinale ; douleurs abdominales ; tumeurs bilatérales. Pus dans les urines.	»	Mort. R. P. doubles. Foie kystique. Ovaire droit kystique.
98. Newman *Glasg. Med. jour.*	1897	H.	46	18 mois	Début par des douleurs dans les deux flancs. Plusieurs hématuries depuis sept mois. Signes de néphrite chron. Reins augmentés de volume et douleur. à la pression	R. P.	Mort en urémie. R. P. doubles.
99. Ferrand Société anatomique.	1898	F.	48	»	Douleurs et tumeurs abdominales bilatérales. Urines normales. Ponction négative.	Kystes de l'ovair.	Mort. R P. doubles. Foie et ov. kyst.

Bibliographie	Année	Sexe	Age	Début	Symptomatologie	Diagnostic	Terminaison
100. Senator *In* Sieber.	1899	H.	43	14 ans	Depuis l'âge de 29 ans, à la suite d'une néphrite aiguë, accès de fièvre plusieurs fois par an et douleurs dans les régions rénales. Signes d'insuffisance rénale : attaque d'apoplexie. Oligurie ; leucocytes et globules rouges dans les urines; cystite.	Tumeur rénale.	Mort en apoplexie. R. P. doubles. Foie kystique.
101. Steiner *In* Sieber	1899	H.	46	6 ans	Douleurs lombaires et signes de brightisme depuis 6 ans; une hématurie il y a 3 ans. Forte saillie des flancs Deux sœurs et un fils porteurs de R. P.; plusieurs enfants présentant de l'albuminurie.	R. P.	Encore vivante.
102. Steiner *In* Sieber.	1899	H.	52	7 ans	Insuffisance cardiaque depuis 7 ans. Hématuries depuis 6 ans. Urines de néphrite chronique. Une sœur, un fils, plusieurs petits enfants atteints de R. P.	R. P.	Mort dans le coma. R. P. doubles.
103. Litten *In* Sieber.	1899	F.	55	»	Tumeur rénale dans le flanc droit. Phénomènes urémiques Urines de néphrite chronique. Gros foie.	Hydronéph. dans un rein atrophié.	Mort dans le coma. R. P. doubles. Foie kystique.
104. Parker *Americ. jour. of the méd. sciences.*	1899	H.	43	1 an	Insuffisance rénale et douleurs lombaires violentes.	»	Mort dans le coma. R. P. doubles.
105 Nonne *In* Sieber.	1900	H.	»	»	Signes de dégénérescence myocardique Hématuries. Urines de néphr. chronique.	»	Mort. R. P. doubles.

Bibliographie	Année	Sexe	Age	Début	Symptomatologie	Diagnostic	Terminaison
106. Jacob et Davidson *In* Sieber.	1900	F.	50	4 ans	Depuis quatre ans douleurs lombaires et abdominales. Les deux reins sont augmentés de volume. Signes de brightisme. Ponction : corpusc. en rosette. Urines : corpusc. en rosette. Mère et sœurs atteintes de R. P.	R. P.	Mort en urémie. R. P. doubles.
107. Jacob et Davidson *In* Sieber.	1900	F.	»	»	Symptômes d'urémie.	Mal de Bright.	Mort. R. P. doubles.
108. Luzzato Venezia 1900.	1900	H.	43	»	Signes de Brightisme.	Néphr. chronique	Mort. R. P. doubles.
109. Luzzato Venezia.	1900	F.	49	3 mois	Signes de Brightisme. Ventre augmenté de volume. Douleurs thoraciques.	Néphr. chronique	Mort. R. P. doubles.
110. Luzzato Venezia.	1900	F.	37	»	Signes de Brightisme. Tumeur abdominale. Douleurs lombaires.	Tumeur abdominale.	Mort. Un calcul dans le rein droit. Uretère double à droite. R. P. doubles.
111. Charters Symonds *Lancet.*	1900	H.	43	»	Deux reins augmentés de volume.	Tum. du R. D. Hypert. compensatrice du R. G.	»
112. Conner *Med, Record.*	1900	F.	44	»	Signes de néphr. chron. Tumeur rénale gauche. Sang et pus dans les urines. Fièvre.	»	Mort dans le coma. R. P. doubles.

Bibliographie	Année	Sexe	Age	Début	Symptomatologie	Diagnostic	Terminaison
113. Peabody *Med. Record*	1900	F.	44	1 an	Signes de néphrite chronique. Foie et rate augmentés de volume. Malaria.	»	Mort. R. P. doubles. Foie kystique.
114. Lee Dickinson *Lancet.*	1900	H.	65	7 ans	Symptômes du mal de Bright chez un homme présentant une tumeur abdominale gauche. Gros foie.	»	Mort en urémie. R. P. doubles.
115. Norman Dalton *Lancet.*	1900	F.	35	8 mois	Mal de Bright. Deux gros reins.	R. P.	»
116. Carrez (Delore) Thèse Lyon.	1902	F.	27	6 mois	Symptômes de mal de Bright. Rein gauche augmenté de volume. Douleurs rénales à gauche. Légère température, 37°5-38°4. Mère atteinte de R. P.	R. P.	»
117. Boye *In* Sieber.	1902	F.	47	15 ans	Tumeur abdominale. Foie hypertrophié et bosselé. Douleurs abdominales. Vomissements. Hématuries. Urines néphrétiques.	Cancer du foie.	Mort en apoplexie. R P. doubles. Foie kystique.
118. Carrez Thèse Lyon.	1902	F.	48	8 ans	Début par augmentation de volume du ventre. Douleurs lombaires. Hématuries. Tumeurs rénales bilatérales. Signes de brightisme. Fille morte de R. P.	R. P.	»
119. Carrez Thèse Lyon.	1902	F.	45	6 ans	Signes de brightisme depuis 6 ans. Depuis 2 ans douleurs lombaires. Rein volumineux, flottant à droite. Gros foie. Ascite.	»	Mort en urémie R. P. doubles.

Bibliographie	Année	Sexe	Age	Début	Symptomatologie	Diagnostic	Terminaison
120. Parodi Acad. méd. Turin.	1902	H.	41	1 an	A la suite d'une chute sur le ventre : augmentation de vol de l'abdomen. Douleurs lombaires. Tumeurs bilatérales. Hématuries. Signes d'insuffisance rénale.	»	Mort. R. P. doubles.
121. Freerichs *In* Sieber.	1903	»	»	»	Tumeurs rénales bilatérales.	»	Mort à la suite d'une incis. explor. R. P. doubles.
122. Salles *Rev. méd. de Normandie.*	1903	F.	61	2 ans	Augmentation de volume du rein droit et douleurs épigastriques Urines normales. Foie hypertrophié Bacillaire.	»	Mort. R. P. doubles. Foie brystique.
123. Le Bertier Société anatomique.	1903	F.	49	»	Symptômes de néphrite chronique avec tumeur dans la fosse iliaque droite.	R. P. probable.	Mort. R. P. doubles.
124. Halbron Société anatomique.	1903	H.	51	5 semaines	Symptômes de néphrite chronique.	»	Mort en urémie. R. P. doubles.
125. Blackburn Tran path. soc. London	1904	F.	43	»	Tumeurs bilatérales coincidant avec les signes de néphrite chronique.	»	Mort en urémie. R. P. doubles.
126. Blackburn	1904	F.	42	2 mois	Troubles hépatiques Signes de néphrite chronique. Tumeurs lombaires bilatérales douloureuses. Gros foie.	»	Mort. R. P. doubles. Foie kystique. Lithiase biliaire.
127, Milward *Birm. med Revue.*	1904	F.	51	4 ans	Début par douleurs et apparition de deux tumeurs abdominales. Signes de néphrite. Signes d'obstruction intestinale.	»	Mort. R. P. doubles.

Bibliographie	Année	Sexe	Age	Début	Symptomatologie	Diagnostic	Terminaison
128. Milward	1904	F.	»	2 ans	Symptômes de mal de Bright avec deux reins augmentés de volume, bosselés et douloureux.	R. P.	»
129. Thévenot *Lyon Médical.*	1904	F.	24	1 an	Signes de néphrite chronique.	»	Mort en urémie. R. P. doubles.
130. Noth Nagel *In* Sieber.	1905	H.	45	»	Depuis un an signes de néphrite chronique, deux fois hématuries. Deux tumeurs rénales bosselées et douloureuses.	R. P.	»
131. Niemer *In* Sieber.	1905	H.	55	3 semaines	Signes de néphrite chronique. Urines troubles : mictions fréquentes et pénibles. Tumeurs rénales bilatérales.	»	Mort en urémie. R. P. doubles.
132. Roosing *In* Sieber.	1905	F.	41	»	Tumeur dans le flanc droit.	Tumeur rénale.	Mort. R. P. doubles.
133. Herman A. Reque *Méd. News.*	1905	F.	60	»	Signes de néphrite chronique. Tumeurs rénales bilatérales. Hématuries. Pus et sang dans les urines. Foie bosselé ; métrorragies.	Cancer de l'estomac.	Mort. R. P. doubles.
134. Herman Reque	1905	F.	19	»	Tumeur dure, indolore dans la région iliaque gauche.	»	Mort. R. P. doubles.
135. Herman Requé	1905	F.	»	»	Se plaint depuis plusieurs années d'une tumeur dans la région hépatique.	»	Mort par hémorragie cérébrale. R. P. doubles. Foie kystique.

Bibliographie	Année	Sexe	Age	Début	Symptomatologie	Diagnostic	Terminaison
136. Herman Reque	1905	H.	57	5 mois	Signes de néphrite chronique et douleurs lombaires. Ascite.	»	Mort. R. P. doubles.
137. Herman Reque	1905	H.	44	»	Signes de néphrite chronique. Douleurs épigastriques.	»	Mort en urémie. R. P. doubles.
138. Ménétrier et Bloch. Soc. méd. des hôp.	1905	H.	48	»	Symptômes de néphrite chronique.	»	Mort en urémie. R. P. doubles. Foie kystique.
139. Mouisset et Rome. *Lyon médical.*	1905	H.	63	15 jours	Début brusque par des vertiges et des douleurs lombaires. Urines de néphrite aiguë. Hématurie.	»	Mort en urémie. R. P. doubles. Foie kystique.
140. Kilvington Melbourne	1905	H.	»	»	Néphrite chronique. Tumeur unilatérale.	R. P.	Mort. R. P. doubles.
141. Nihil. Melbourne	1905	H.	43	15 ans	Expulse des calculs voilà quinze ans. Depuis cinq ans : cinq crises d'hématurie avec douleurs dans les hypochondres. Symptômes de néphrite chronique.	Lithiase.	Mort en urémie. R. P. doubles.
142. Cole John. Hop. Hosp. Balt.	1905	H.	41	15 ans	Symptômes de néphrite chronique. Tumeurs rénales bilatérales. Douleurs lombaires. Hématuries.	R. P.	Mort en urémie. R. P. doubles. Foie kystique.
143. Lund Chicago.	1906	F.	47	13 sem.	Néphrite chronique. Foie gros et irrégulier.	»	Mort. R. P. doubles. Foie kystique.

Bibliographie	Année	Sexe	Age	Début	Symptomatologie	Diagnostic	Terminaison
144. Monod et Lourneau *Ann. gen. urin.*	1906	F.	32	2 ans	Néphrite chronique. Douleurs lombaires ayant débuté à la suite d'un effort. Reins tous deux augmentés de volume. Hématuries. Anurie.	»	Mort en urémie. R. P. doubles. Ovaires kystiques
145 Claisse et Rendu Soc. méd. des hôp.	1906	H.	63	4 mois	Symptômes de néphrite chronique.	Mal de Bright.	Mort en urémie.
146. Steven *Med. press and circul. London.*	1906	F.	33	11 mois	Début par des douleurs dans le flanc gauche. Signes de brightisme. Tumeurs rénales bilatérales.	R. P.	»
147. Workmann *Idem.*	1906	H.	»	3 mois	Tumeurs dans les deux hypochondres. Hématuries. Signes de néphrite.	»	R. P. doubles. Foie kystique.
148. Spillmann et Parisot	1907	H.	28	»	Signes de néphrite chronique depuis quelques mois seulement.	»	Mort en urémie. R. P. doubles.
149 Lemaire Société anatomique	1907	H.	34	»	Néphrite chronique. Hématuries abondantes. Douleurs violentes. Température.	Néphrite chronique	Mort subite. R. P. doubles. Foie kystique.
150. Spillmann et Parisot *R. méd. de l'Est.*	1907	F.	42	3 mois	Symptômes de néphrite chronique depuis quelques mois. Douleurs sourdes dans les hypochondres. Tumeurs rénales bilatérales douloureuses à la pression. Pus dans les urines.	R. P.	Mort en urémie. R. P. doubles. K. de l'ovaire droit.

Bibliographie	Année	Sexe	Age	Début	Symptomatologie	Diagnostic	Terminaison
151. Dargein *Méd. navale.*	1908	H.	32	5 ans	D'abord symptomatologie de la lithiase rénale. Puis signes de néphrite chronique. Tumeurs bilatérales. Douleurs lombaires. Hématuries Gros foie.	1° Lithiase 2° Rein mobile. 3° Cancer rénal. 4° R. P.	Mort en urémie. R. P. doubles.
152. Lucien et Parisot *Rev. méd. de l'Est.*	1908	H.	59	2 ans	Néphrite chronique.	Néphrite chroniq.	Mort en urémie. R. P. doubles. Foie kystique.
153. Bircher *Folia Urologica.*	1909	H.	48	10 ans	Symptômes successifs de coliques hépatiques de calcul vésical de néo-intestinal. Tumeur dans l'hypochondre gauche. Signes de néphrite chronique.	»	Mort. R. P. doubles.
154. Krotoszyner *Am ,jour. med. scien.*	1909	F.	60	»	Troubles digestifs. Urines de néphrite chronique. Tumeur rénale droite.	»	Mort en urémie. R. P. doubles.
155. Krotosymer *Idem.*	1909	H.	51	5 ans	Trois crises de douleurs violentes dans la région rénale. Hématuries. Deux gros reins. Signes de néphrite chronique.	»	Mort en urémie. R. P. doubles.
156. Tenny *Bost. med. and surg. journal.*	1910	F.	53	»	Depuis quelques années, amaigrissement. Nausées et vomissements. Tumeurs bilatérales.	R. P.	»
157. Richard Cole Newton *New-York. med. jour.*	1910	F.	52	1 an	Symptômes de néphrite chronique. Augmentation de volume du ventre.	»	Mort en urémie. R. P. doubles.

Bibliographie	Année	Sexe	Age	Début	Symptomatologie	Diagnostic	Terminaison
158. Galladardin et Delachanal	1910	F.	60	18 mois	Symptômes de néphrite chronique. Présence de deux gros reins bosselés. Température 38°2.	R. P.	Mort, R. P. double. Ovaire droit kystique.
159. Michon Ass. franç. d'urologie.	1911	H.	45	»	Coliques néphrétiques. Les deux reins sont augmentés de volume et bosselés. Hématuries.	R. P.	Mort à la suite d'une hématurie.
160. Pasteau et Papin	»	F.	36	»	Citée intégralement dans le texte.	»	»
161. Pasteau et Papin	»	F.	39	»	Citée intégralement dans le texte.	»	»

CONCLUSIONS

1° *L'étiologie* du rein polykystique de l'adulte nous est totalement inconnue. Tout au plus pourra-t-on retenir sa plus grande fréquence entre 40 et 50 ans ainsi que son caractère familial fort net dans quelques observations.

2° *L'anatomie pathologique* nous montre que les kystes sont formés aux dépens des cavités préexistantes : glomérules et surtout tubes excréteurs de rein. Les lésions de néphrite chronique qu'elles soient primitives ou secondaires sont constantes dans le parenchyme rénal périkystique.

3° *La pathogénie* n'est pas une ; le rein polykystique n'existe pas en tant que maladie spécifique et toujours identique à elle-même : il y a des reins polykystiques.

La formation des kystes peut selon les cas être due :

a) A l'inflammation.

b) A un trouble d'évolution des éléments primitifs du rein (dysembryoplastie).

c) A la prolifération active des éléments cellulaires de la glande rénale (adénome).

4° *La symptomatologie type* se résume ainsi : présence de deux gros reins bosselés, coïncidant avec tout les

signes de la néphrite chronique. Les autres symptômes principaux sont : les douleurs et les hématuries.

5° Tous ces signes ne se trouvent d'ailleurs que rarement associés et c'est ce qui en rend le diagnostic fort difficile.

« *La cystoscopie* ne peut donner que peu ou pas de renseignements en dehors des cas d'hématurie qui n'auront rien de caractéristique, mais qu'on pourra ainsi attribuer avec certitude au rein.

« Quant au *cathétérisme urétéral* il permet surtout de connaître qu'il existe deux reins et d'être fixé sur la valeur fonctionnelle de chacun d'eux ; il aide donc plus à un diagnostic opératoire qu'à un diagnostic clinique. » (Pasteau et Papin.)

6° *L'évolution* est des plus lente, se chiffrant par des années ; mais sa terminaison par la mort en urémie est fatale.

7° *Le diagnostic* du rein polykystique se présente suivant 3 modalités différentes :

a) Le diagnostic s'impose dans les rares cas où les symptômes cardinaux : tumeur, douleurs, néphrite, et parfois hématuries sont associés.

b) Le diagnostic est possible quand il y a tumeur : cette tumeur doit être distinguée des tumeurs abdominales extra-rénales et des autres tumeurs du rein : hydronéphrose, pyonéphrose, cancer, tuberculose.

c) Le diagnostic est à peu près impossible dans les cas où la tumeur fait défaut. Le diagnostic qui s'impose alors est celui de néphrite chronique, qui peut être douloureuse et hématurique.

8° *Le traitement* du rein polykystique est en principe

purement médical : c'est le traitement des néphrites chroniques.

L'ablation d'un rein polykystique non compliqué n'a aujourd'hui d'excuse que l'erreur clinique.

Le chirurgien qui découvre un rein polykystique simple a le devoir de refermer la plaie.

L'opération n'est permise qu'en cas de complication : la principale est la suppuration qui réclame la néphrectomie de préférence à la néphrostomie.

Une hémorragie abondante et unilatérale, des douleurs violentes peuvent exiger une intervention palliative.

Une néphrectomie ne peu en aucun cas être pratiquée que si on a l'assurance du bon fonctionnement du rein opposé.

Les cas désignés sous le nom de : faux rein polykystique ne comportent pas un traitement chirurgical plus actif.

Vu : le Président de la thèse,
POZZI

Vu : le Doyen,
LANDOUZY

Vu et permis d'imprimer :
Le Vice-recteur de l'Académie de Paris,
LIARD

BIBLIOGRAPHIE

Albarran. — Ann. génito-urinaires, t. II, 1907.

Albarran et Imbert. — Les tumeurs du rein. Paris, 1903.

Arnold-W. Lea. — Lancet, 1896, t. I.

Askanazy. — Revue médicale de la Suisse romande, t. XXIX, n° 10, 20 octobre 1909

Aubertin. — Tribune médicale, XXXVII. Paris, 1905.

Aubry. — Thèse de Bordeaux, 1891-1892.

Babinski. — Soc. anatomique, 1882.

Bard et Lemoine. — Arch. gén. de Médecine, 1890, t. II.

Barling. — British medical journal, 1901, II.

Bartrina et Pacual. — Ann. des mal. des org. gén. urinaires, 1907.

Beadles. — Transactions of the pathological society of London, volume XLV, 1894-1895.

Beck. — Ann. of surgery, 1901, t. XXXIII.

Bégouin. — Gaz. bebdo. des sc. médical de Bordeaux, 18 mars 1906.

Belcher. — Brooklin médical journal, 1903, XVII.

Bensaude. — Soc. ana., février 1896.

Bergmann. — Berliner Klinische Voch., 1885, n° 46.

Bertier. — Soc. anat., 1903.

Bevan. — Ann. of Surgery Philadelphie, 1904, XXXIX.

Biggs. — Pro. N. Vork path. soc., 1892.

Billings. — Chicago med. Recorder, 1895, VIII.

Billon. — Soc. ana., 1904.

Bircher. — Folia urologica Leipz., 1908-1909, XXVII.

Blachez. — In thèse Lejars, 1888.
Blackburn. — Trans. path. soc. London, 1904, LV.
Blacke. — Ann. of Surgery, t. LI, n° 1, janvier 1910.
Backe et Monks.— J. american med. ass. Chicago, juin 1906.
Bloch. — Congrès allemand de chirurgie, 1891.
Bockenheimer. — Inaug. Dissert., Wurzburg, 1897.
Boinet et Vincentelli. — Marseille médical, 1905, XLII.
Bond. — The British. med. journal, 1880.
Boquel. — Soc. ana., avril 1891.
Bouchacourt. — Soc. ana., juillet 1893.
Boudet. — Thèse Nantes, 1904.
Bousquet et Anglada. — Montpellier médical, n° 32, 4 juin 1909.
Boye. — In Sieber.
Boyer. — In Lejars.
Brigidi et Severi. — Lo spérimentale, 1880, in Lejars.
Brin. — Ass. franc. d'urologie, 15e session, octobre 1911.
Bristowe. — Trans. of patho. soc. London, 1856, in Lejars.
Brodeur. — Soc. ana., 1882.
Brongersma. — Ann. g. urin., t. II, 1907.
— Nederlansch. Tidjdschrift voor Geneskunde, 1908, n° 20.
— Zeitschrift für Urologie, 1908.
Brouha. — Revue de gynéc. et chirurgie abdominale, 1901.
Burkley. — Lancet, 7 mars 1891.
Caldwell. — Ann. méd. Phila., 1906.
Caresme. — Soc. ana., 1865.
Carpi. — Semaine médicale, 1909.
Carlier. — Ass. fran. d'urologie XV session, octobre 1911.
Carrez. — Thèse de Lyon, 1901-1902.
Cassanello. — Morgagni 49, 1907.
Chantreuil. — Soc. anat., 1867.
Charters Symonds. — Lancet, 1900, vol. II.
Chelchowsky. — Virchow. Hirschs. Jahrbuch, 1893.
Chéron. — Soc. ana., 1884.
Chotinsky. — Thèse de Berne, 1882.
Church. — Trans. of. path. soc. London, 1868.

Claisse et Rendu. — Soc. méd. des hôp., Paris, 1906, XXII.
Clarke. — Boston méd. and surg. journal, 1881.
— Boston méd. and surg. journal, 1895, CXXXII.
Claude. — Soc. anat. février 1896.
Clay. — British méd. journal, 30 janvier 1897, I.
Cole. — John Hopkins hosp. bull. Baltimore, 1905.
Coley. — Lancet, 30 janvier 1897.
Conner. — Médical record, 1900.
Courbis. — Thèse 1877.
Curtiss. — Ann. of. surgery, 1901, XXXIV.
Curtiss et Carlier. — Ann. des mal. génito-urinaires, janvier 1906.
Dalziel. — Glasgow méd. journal, 1896, XLVI.
Dandois. — Aca. roy. de médecine de Belgique, 1891.
Dargein. — Archives de médecine navale, 1908.
Dauforth. — J. ameri. med. ass. Chicago, 1888, XI.
Deaver. — Philadelphia med. times and Gazette, 1879-1880.
Delore. — Province médicale, 1894.
Demantké. — Soc. anat., mai 1893 et juillet 1894.
Demantké et Fournier. — Soc. anat., juillet 1894 et février 1895.
Depage. — Ann. de la soc. belge de chirurgie, septembre 1894.
Dickinson. — Lancet, 1909, II.
Dmochwski et Janowski. — 1894, in Sieber.
Donald. — Medicine détroit, 1896, ii.
Drummond. — Lancet, octobre 1895.
Dubar. — Soc. anat., 1880.
Duguet. — In thèse Lejars.
Duplay. — Gaz. des hôp., Paris, 1897, LXX.
Ebenstein. — In Seiber.
Edwards. — Chicago, med. Recorder, 1898, XV.
Ewalds. — Berliner klin. Woch., 1892, n° 2.
Farr. — Am. J. med. sc. Phila., 1892, CIII.
Fells. — In Sieber.
Ferrand. — Soc. anat., 1898, L. XXIII.
Féron. — Thèse Paris, 1908.
Ferron et W. Binaud. — J. de méd. de Bordeaux, 1894, XXIV.

Flexner. — Johns. hopkins hosp. bull. Baltimore, 1893, IV.
Forbes. — Saint-Bartholomew's hosp. reports, 1897.
Franch Lynch. — Surgery gynecology and obstetrics novembre 1986.
Frederic Eve. — Trans. of patho. soc. London, 1880.
Freerichs. — In Sieber.
Fuller. — In Sieber.
Gairdner. — Glasgow path. and clinic, Soc. 1886.
Gallavardin et Delachanal. — Lyon médical, janvier 1910.
Gauducheau. — Ann. gen. urin. 1911, vol. I, n° 11.
Giordano. — Ass. franc. d'urologie, 15e union, octobre 1911.
Goodrich. — Broocklin méd. journ., 1898, XII.
Gorter. — John hopkins hosp. bull. Baltimore, 1907.
De Groeuwe. — Ann. de la soc. belge de chirurgie, février 1909.
Gray. — Trans. of path. soc., 1855.
Halbron. — Soc. anat., Paris, 1903, LXXVII.
Hauser. — Soc. anat., Paris, 1899, LXXIV.
Haynes. — Ann. surgery. Philadelphie, 1907, XXXIX.
Hektoen. — Chicago, med. recorder, 1892.
Herman et A. Reque. — Med. news, 1905, vol. 87.
Heydenreich. — Rev. méd. de l'Est. Nancy, 1892.
Hodenpyl. — N. York patho. soc., décembre 1898.
Hohne. — Deutsch., med. Woch, 1896, n° 47.
Hommey — Thèse, 1887.
Jackson. — Trans. path. soc. London, 1888-1889, XL.
Johnson. — British med. journal, 1898.
Johnson. — Revue de chirurgie, 1910, I.
Johnson. — Trans. path. soc. London, 1897-1898, XLIX.
Jossand. — Thèse Paris, 1901-1902.
Kammerer. — Ann. of. surgery, 1901, XXXIV.
Keddie. — Itercol., M. J. Australas. Melbourne, 1905, X.
Kendal Franks. — Lancet, avril 1891.
Kernig. — Saint-Pétersbourg, med. Woch, 1895, in thèse Jossand.
Kilvington. — Interco. m. j. australos, Melbourne, 1905, X.
Knox. — Glasgow. med. journal, 1851.

Krotoszyner. — The ameri. jour. of med. sciences, septembre 1909.
Laroche. — Thèse Nancy, 1907-1908, n° 10.
Lauwers. — Ann. soc. belge de chirurgie, Bruxelles, 1902, II.
Lea. — Lancet, 1896, I.
Lee Dickinson. — Trans. path. soc., London, 1894.
Lee. — Brooklin med. journal, 1903, XVII.
Legueu. — Ass. française d'urologie, 1896.
— Ass. française d'urologie, 1911.
Lejars. — Thèse Paris, 1888.
— Soc. de chirurgie, Paris, mars 1907.
— Semaine médicale, mars 1910.
Lemaire. — Soc. anat., Paris, 1904.
Le Momiet. — Bull. soc. scient. et médic. de l'Ouest, Rennes, 1906.
Lindegger. — Thèse Paris, 1896.
Letulle et Verliac. — Assoc. franç. d'urologie, 1911.
Loveland. — N. York med. jour., 1889, XLIX.
Lucas. — Guy's hosp. reports, 1895, LII.
Lucien et Parisot. — Revue médicale de l'Est, Nancy, 1908.
Lund. — J. amer. med. ass., Chicago, 1906, XLVI.
Luzet. — Arch. gén. de médecine, 1890, vol. I.
Luzzato. — Vénizia, 1900.
Mackenzie. — Trans. path. soc.. 1888.
Mage. — J. med. de Bordeaux, 1896, XXVI.
Mc. Tntire. — Boston, med. and surg. journal, 1894, CXXXI.
Mc. Naughton. — Brooklin, med. jour., 1899, XIII.
Mc. Nutt. — Pacific, med. jour., San Francisco, 1899, XLII.
Ménétrier et Aubertin. — Soc. med. des hôpitaux, Paris, 1902, IV.
Marchésini. — Gaz. osp. Milano, 1892, II.
Maurice Michel. — Soc. anat., janvier 1893.
Ménétrier et Bloch. — Soc. med. des hôp., Paris, 1985, XXII.
Michon. — Ass. franc. d'urologie, 1911.
Milward. — Birmingham, med. revue, 1904, LVI
Montague Murray. — Trans. path. soc. London, 1888, XXXIX.

Monod et Loumeau. — Ann. gén. urinaires, 1906, XXIV.
Morrison. — Birmingham, med. revue, 1905, LVIII.
Mouisset et Rome. — Lyon médical, 1905, CV.
Muller et Desgouttes. — Gaz. des hop., mars 1907.
Nagel. — Stuttg, 1906. Zeitschrift für Geburtshülfe und Gynäkologie.
Nauwerk et Hufschmid. — Zieglers Beitrage, Bd. 12, 1892.
Newmann. — Glasgow, med. journ., 1897, XLVII.
Niemack. — Ann. of. surgery, 1901, XXXIV.
Nihill. — Intercol. M. J. Australas Melbourne, 1905, X.
Noel. — Soc. ana., 25 mars 1892.
Norman-Dalton. — Lancet, 1900, II.
Orrillard. — Soc. ana., mars 1894.
Papin et Christian. — Revue de Gynécologie et de Chirurgie abdominale, n° 2, 1911.
Parker. — Amer. jour. of. med. sciences, 1899, II.
Parlavecchio. — La clinica chirurgica Milano, 1908, n° 4.
Parodi. — Gior. d. r. Acad. d. méd. Torino, 1902, LXV.
Pasquereau. — Ass. franc. d'urologie, 1911.
Pasteau et Papin. — Ass. franc. d'urologie, 1911.
Patel. — Ann. gén. urinaires, février 1906.
Peabody. — Médical Record., 1900, I.
Pousson. — Ass. franc. d'urologie, 1907-1908.
Pousson. — Ann. gén. urinaires, mars 1911.
Pousson. — Ass. franc. d'urologie, 1911.
Pozzi. — Soc. de chirurgie, 1891.
Prior. — New-York, med. journal, 1906.
Reid. — Intercol. med. jour. Australas, Melbourne, 1898.
Reynes. — Ass. franc. d'urologie, 1911.
Richard, Cole, Newton. — New-York, med. journ., février 1910.
Ritchie. — Rep. laboratory royal college Phys. Edinbourg, 1892, IV.
Rivet. — Gaz. méd. de Nantes, août 1004.
Roche. — Ann. gén. urinaires, Paris, 1898.
Routier. — Soc. de chirurgie, Paris, 1906, XXXII.
Ryerson. — N.-York méd. jour., février 1891.

Salles. — Revue de méd. de Normandie. Rouen, 1903.
Segond. — Soc. de chirurgie, Paris, 1905, XXX.
Shaw. — Guy's hosp. reports, 1895, LII.
Sieber. — Deutsch. Zeitsch. f. Chirurg. Bd., 79. 1905, Leipz, LXXXIX.
Spilmann et Parisot. — Revue médicale de l'Est, Nancy, 1907.
Steven. — Med. press and Circular, London, 1906.
Stone. — Nat. med. rev. Wash. 1899, VII.
Stromberg. — Folia mologica. 1908-1909, Bd. III.
Syme. — Inter. med. jour. Australas, Melbourne, 1905, X.
Syms. — Ann. of. surgery, Philadelphia, 1904, XXXIX.
Taddée. — La Reforma medica, 1908, nos 13 et 14.
Tenny. — Bost. med. and surgic. journal, 1910, CLXII.
Térillon. — Bull. soc. de chirurgie, 1891.
Terburg. — Recueil de travaux anatomo-pathologiques, 1891.
Thévenot. — Lyon médical, 1904.
Thornthon. — Lancet, 1895.
Touche. — Soc. ana., Paris, mars 1891.
Tuffier. — Gaz. hebdomadaire, novembre 1897.
Tuffier et Dumont. — Soc. ana., Paris, janvier 1898.
Vaughan. — Boston med. and. Surg. journal, 1894.
Vautrin. — Revue méd. de l'Est, Nancy, 1907.
Vitrac. — Gaz. hebd. de Chirurgie, 7 mai 1897.
— J. de méd. de Bordeaux, décembre 1895.
Warde. — Soc. anat. Paris, 1895.
Watson. — Boston med. and. surg. journal, 1910, CLXII.
Wilkinson. — Intercol. med. jour. Australas. Melbourné, 1905.
Workman. — Medical press. and. circular. London, 1906, LXXXI.

MAYENNE, IMPRIMERIE CHARLES COLIN

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE